

La Main Bote Congénitale

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 15 juillet 1925

POUR OBTENIR LE GRADE DE
Docteur en Médecine

PAR

CORRET (Pierre)

Interne des Hôpitaux

Né à Nancy le 19 mars 1896

EXAMINATEURS DE LA THÈSE :	{	MM. FRÉLICH, professeur	Président.
		ETIENNE, professeur.	Juges.
		MUTEL, agrégé	
		HAMANT, agrégé	

Le candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

SOCIÉTÉ D'IMPRESSIONS TYPOGRAPHIQUES

1925



Digitized by the Internet Archive
in 2026

La Main Bote Congénitale

THÈSE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 15 juillet 1925

POUR OBTENIR LE GRADE DE
Docteur en Médecine

PAR



CORRET (Pierre)

Interne des Hôpitaux

Né à Nancy le 19 mars 1896

EXAMINATEURS DE LA THÈSE : { MM. FRÉLICH, professeur *Président*
ETIENNE, professeur.
MUTEL, agrégé } *Juges.*
HAMANT, agrégé }

Le candidat répondra aux questions qui lui seront posées sur les diverses parties de l'enseignement médical.



NANCY
SOCIÉTÉ D'IMPRESSIONS TYPOGRAPHIQUES
1925

Université de Nancy - Faculté de Médecine

Doyen: M. L. SPILLMANN, *, I *

Assesseur: M. E. SIMON, *, I *

Doyen honoraire: M. F. GROSS, O *, I *

Professeurs honoraires: MM. NICOLAS, *, I *; PRENANT, *, I *;

F. GROSS, O *, I *; HERRGOTT, O *, I *; WEISS, O *, I *

BOUIN, O *, I *; ANCEL, *, I *

Professeurs : MM.

Chimie médicale et toxicologie.....	L. GARNIER, I *
Hygiène.....	E. MACÉ, *, I *
Clinique médicale.....	E. SIMON, *, I *
Histoire naturelle médicale.....	P. VUILLEMIN, *, I *
Médecine légale.....	P. PARISOT, O *, I *
Clinique des maladies des enfants.....	N...
Anatomie pathologique.....	L. HOCHÉ, *, I *
Clinique médicale.....	G. ETIENNE, *, I *
Clinique chirurgicale.....	A. VAUTRIN, *, I *
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.	L. SPILLMANN, *, I *
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie.	R. FRÉLICH, *, I *
Physiologie.....	M. LAMBERT, *, I *
Clinique obstétricale et Accouchements.....	A. FRUHHINSHOLZ, *, I *
Histologie.....	R. COLLIN, *, I *
Anatomie descriptive.....	M. LUCIEN, *, I *
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	P. JACQUES, *, I *
Clinique des voies urinaires.....	P. ANDRÉ, *, I *
Clinique chirurgicale.....	G. MICHEL, *, I *
Pathologie interne et clinique médicale pro- pédeutique.....	L. RICHON, *, I *
Physique.....	DUFOUR, *, I *
Chimie médicale.....	H. ROBERT, I *

Chargés de cours complémentaires : MM.

Clinique des maladies tuberculeuses (I).....	M. PERRIN, *, I *, agrégé.
Thérapeutique.....	M. PERRIN, *, I *, agrégé.
Clinique des maladies tuberculeuses (I).....	J. PARISOT, O *, I *, agrégé.
Pathologie expérimentale et pathologie géné- rale.....	J. PARISOT, O *, I *, agrégé.
Pathologie externe.....	A. BINET, I *, agrégé libre.
Clinique chirurgicale élémentaire (I).....	A. BINET, I *, agrégé libre.
Clinique des maladies contagieuses.....	L. CAUSSADE, I *, agrégé.
Clinique ophtalmologique.....	P. JEANDELIZE, A *, agrégé.
Clinique des maladies mentales.....	R. LALANNE, I *
Cours d'hydrologie.....	M. PERRIN, *, I *, agrégé.
Médecine opératoire.....	M. BARTHÉLEMY, *, I *, agrégé
Electrothérapie et radiologie.....	LAMY, I *, agrégé.
Education physique.....	P. MATHIEU, I *, agrégé.
Accouchements (cours théorique).....	L. JOB, *, I *, agrégé.
Neurologie.....	CORNIL, I *, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. M. PERRIN, *, I *	MM. P. JEANDELIZE, A *	MM. MUTEL, *, I *
G. THIRY, *, I *	L. CAUSSADE, I *	WATRIN, *, I *
J. PARISOT, O *, I *	M. BARTHÉLEMY, *	HAMANT, I *
P. MATHIEU, I *	I *	CORNIL, I *
L. JOB, *, I *	LAMY, I *	DE LAVERGNE, *, A *

Agrégés libres

G. GROSS, *, I *; S. REMY, I *;
BUSQUET, I *; BINET, I *; FAIRISE, A *

M. A. PACAUD, I *, Secrétaire

M. F. LAMBERT DES CILLEULS, *, I *, Secrétaire honoraire.

(I) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les imputer.

A mes Parents

A la Mémoire de mes Grands-Parents

A ma Famille

A mes Amis

A la Mémoire de mes Camarades morts pour la France

A mon Maître et Président de Thèse :

M. le Professeur FRÉLICH
Chevalier de la Légion d'Honneur

A mes Juges :

M. le Professeur ETIENNE
Chevalier de la Légion d'Honneur

M. le Professeur agrégé MUTEL
Chevalier de la Légion d'Honneur

M. le Professeur agrégé HAMANT

AVANT-PROPOS

Les malformations congénitales des membres ne tiennent dans les traités classiques qu'une place assez restreinte ; aussi serait-on enclin à ne les envisager que du point de vue purement spéculatif, et à titre de curiosité, si la réalité ne venait, hélas, rappeler au chirurgien leur trop grande fréquence en le mettant en face de graves décisions à prendre.

Notre Maître, M. le Professeur Frælich, ayant eu dans son Service, et à quelques semaines d'intervalle, trois cas de mains botes congénitales, nous a proposé de faire une étude de cette malformation.

Nous le remercions d'avoir bien voulu nous confier ce travail.

Après un rapide aperçu historique de la question, nous rappellerons quelques notions d'embryologie utiles à la compréhension des différentes théories pathogéniques, nous étudierons ensuite les divers types de mains botes au point de vue clinique et anatomique. Ayant rappelé certaines lésions acquises, qui pourraient être confondues avec celles de la main bote congénitale, nous décrirons les procédés de traitement qui lui ont été appliqués et nous en donnerons, avec

leurs résultats, quelques-uns qui sont dûs à M. le Professeur Frælich.

Nous prions notre maître de vouloir bien trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance pour la bienveillance qu'il a toujours montrée à notre égard et pour l'honneur qu'il nous fait de vouloir bien présider le jury de cette thèse.

Nous remercions M. le Professeur Etienne et MM. les Professeurs agrégés Mutel et Hamant d'avoir bien voulu nous faire le très grand honneur de juger notre modeste travail.

A tous nos Maîtres, près desquels nous avons toujours trouvé le meilleur accueil, nous adressons l'expression de notre gratitude et de notre profond attachement.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

A Sparte, l'enfant dès sa naissance, devenant propriété de l'état, était soumis à un examen médical, et tout nouveau-né qui présentait une malformation grave, était sacrifié en vertu de la loi.

A Rome, le « paterfamilias » avait sur son enfant nouveau-né le droit de vie et de mort (*jus vitae necisque*). Mais apparut le christianisme qui, proclamant l'inviolabilité de la vie humaine, mit fin à ces meurtres que la loi autorisait et même ordonnait lorsqu'il s'agissait de nouveau-nés malformés.

Ces préliminaires expliqueront peut-être en partie pourquoi l'étude des malformations ne semble pas avoir retenu l'attention des auteurs de l'antiquité ; cependant, il faut arriver jusqu'à Ambroise PARÉ pour en trouver des descriptions.

Une de celles-ci, bien que très insuffisante, pour pouvoir l'affirmer, paraît avoir trait à une main bote : « J'ai vu, dit-il, un enfant monstrueux âgé de neuf ans qui n'avait que deux doigts à la main droite, le bras était assez bien conformé depuis l'épaule jusqu'au coude, mais depuis l'épaule jusqu'aux doigts était fort difforme ».

Jean-Louis PETIT (2) rapporte à l'Académie des Sciences le cas d'un nouveau-né qui présentait une double main bote radiale par suite de l'absence des deux os de l'avant-bras.

Au début du XIX^e siècle, MECKEL et ZOERG apportent plus de précision à la question.

Dans l'atlas anatomique de CRUVEILHIER, nous trouvons cité le cas d'une double main bote radiale.

PRESTAT cite un cas remarquable d'avortement où l'œuf fut expulsé en entier, le fœtus présentait de nombreuses difformités, entr'autres une main bote. C'est une des observations les plus curieuses au point de vue de la pathogénie de cette affection, nous en reparlerons quand nous aborderons ce chapitre.

Divers cas furent successivement rapportés par ROGER et HOUEL, par DAVAINÉ, LEDRU, ERICHSEN ; mais les traités classiques sont assez sobres sur cette malformation. Le traité des maladies chirurgicales de HOLMÈS en parle à peine et le traité pratique de chirurgie infantile de AVEN ne lui accorde que quelques lignes.

BOUVIER, le premier dans le dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales, fit une étude approfondie du sujet.

PIÉCHAUD dans ses *Leçons de chirurgie orthopédique* donne des descriptions très précises.

HOFFA adopte les théories pathogéniques de BOUVIER et reconnaît les mêmes variétés de mains botes.

KIRMISSON, avec SAINTON et LONGUET donne des descriptions très complètes de mains botes dont il a pu faire la dissection.

A partir de cette époque, la question est étudiée dans les traités de chirurgie, nous la trouvons dans le traité d'orthopédie de REDARD, dans celui de KIRMISSON, ainsi que dans celui de LE DENTU et DELBET.

Les thèses de LEPRINÇE et de SAVORNIN résument toutes les notions acquises pendant le XIX^e siècle, celle de GRANDJEAN, écrite en 1904 sous l'inspiration du Professeur FRÉLICH, nous donne les méthodes de traitement alors employées avec leurs résultats.

BROCA dans son *Traité de chirurgie infantile*, OMBREDANNE dans son *Précis clinique et opératoire*, et POTEL dans son *Traité pratique d'orthopédie* reprennent l'étude de cette question.

Enfin, tout récemment, HOVELACQUE dans un important travail sur l'hémimélie intercalaire hémisegmentaire et KATSUJI KATO, dans une étude approfondie de l'absence du radius, exposent des notions intéressantes sur l'étiologie, la pathogénie et l'anatomopathologie et dans lesquelles nous avons puisé largement.

CHAPITRE. II

EMBRYOLOGIE

Pour rendre plus claires la pathogénie et l'anatomie de la main bote, il nous paraît utile de donner un aperçu rapide de la formation des membres.

Le squelette se développe aux dépens du mésenchyme qui provient du mésoblaste. Les muscles du membre, par contre, naissent par bourgeonnement de l'extrémité inférieure de la métamère alors que le mésenchyme s'est déjà complètement séparé du mésoblaste.

Chacun des métamères répondant à la racine du membre donne un bourgeon qui pénètre dans le repli épiblastique, première ébauche du membre, alors que le mésenchyme l'a déjà envahi. Chaque bourgeon musculaire se divise en deux lames : lame dorsale et ventrale qui viennent former les gaines périmusculaires en entourant le squelette alors que celui-ci n'est pas encore au stade de procartilage. Ces lames tout en formant une gaine autour du membre gardent leur individualité et donnent l'une, les muscles de l'extension, l'autre les muscles de la flexion. Il se forme ainsi quatre bourgeons, deux à hauteur du cœur et qui donnent nais-

sance aux membres supérieurs, deux au niveau de l'anūs : ce sont les futurs membres inférieurs.

Vers la quatrième semaine les bourgeons s'aplatissent, puis s'étranglent, il en résulte la formation d'une palette, longue, peu épaisse et coudée qui est l'origine du futur membre. Un nouvel étranglement s'opérant vers la sixième semaine formera la pièce intermédiaire entre la racine et l'extrémité terminale.

Cette extrémité terminale nous apparaît au deuxième mois comme un « bourrelet digital » (ébauche du pouce et du gros orteil) accompagnée de deux saillies (les futurs médius et petits doigts). A ce moment les faces palmaires et plantaires regardent en dehors.

Entre temps, le « blastème axil » masse mésenchymateuse par son interposition entre les deux feuillettes du bourrelet de WOLF va se différencier en un certain nombre de segments qui formeront les différentes pièces du squelette : l'humérus, le radius, le cubitus, le carpe et les métacarpiens.

Les os de l'avant-bras qui se trouvent sur le côté externe du carpe sont les derniers à apparaître ; chez un embryon de 12 millimètres et demi, ils sont encore invisibles.

Nous retrouvons ici une application de la règle générale : en cas d'arrêt de développement, ce sont les organes les derniers formés qui sont les premiers à manquer, c'est ce qui nous explique que le radius est, des deux os de l'avant-bras, celui qui manque ou qui avorte le plus souvent. A l'origine, les membres supérieurs et inférieurs sont orientés de même façon dans un plan

vertical, pouce et gros orteil, face palmaire et plantaire regardant l'axe du fœtus.

Au troisième mois, les membres subissent un mouvement de rotation de 90°, mais le sens de la rotation des membres inférieurs est inverse à celui des membres supérieurs.

Le membre thoracique exécute un mouvement de rotation de dedans en dehors, le pouce devient externe.

Le membre abdominal tourne de la même quantité de dehors en dedans, le gros orteil devient interne.

La formation est presque achevée, c'est alors que commence l'ossification. Un retard ou une cause empêchant l'évolution normale de ces rudiments pourra déterminer une absence complète ou partielle d'une ou de plusieurs pièces du squelette du membre.

Théorie de Gegenbaur

Chez les poissons, trois pièces cartilagineuses plus grandes, occupent la base du squelette de la nageoire et s'unissent à la ceinture scapulaire.

De nombreuses pièces cartilagineuses plus faibles, présentant des divisions plus ou moins nombreuses, rayonnent de ces pièces basilaires dans la nageoire. Comme à chaque pièce basilaire, s'ajoute un certain nombre de rayons, variable suivant les genres, on peut distinguer dans l'ensemble du squelette de la nageoire trois divisions que GEGENBAUR désigne sous le nom de Pro-méso-métaptérygium, chacune de ces parties consiste en une pièce basilaire à laquelle se réunissent un nombre variable de rayons.

Constatant que le métaptérygium est la partie la plus constante de la nageoire, GEGENBAUR admet qu'il existe chez l'homme quelque chose qu'on peut rattacher au métaptérygium et qui justifie une comparaison entre le squelette du bras et le métaptérygium des sélaciens.

Suivant cette hypothèse, le membre se compose d'un rayon principal (*Hauptstrahl*) et de quatre rayons accessoires (*Nebeustrahlen*).

Au rayon principal correspondent l'humérus, le cubitus, deux os radio carpiens, le cinquième métacarpe et les trois phalanges du cinquième doigt.

Le premier rayon accessoire comprend le radius, le scaphoïde, le trapèze, le premier métacarpien et les deux phalanges du pouce.

L'index, le médius l'annulaire avec leurs métacarpiens et la portion moyenne du carpe forment les second, troisième et quatrième rayons accessoires.

D'après cette hypothèse l'absence totale d'un rayon entraînerait l'absence des segments du membre correspondant, nous verrons que la plupart des faits justifie cette ingénieuse théorie.

CHAPITRE III

ETUDE CLINIQUE ET ANATOMIQUE DE LA MAIN BOTE CONGÉNITALE

Bien que l'étude clinique de la main bote congénitale soit étroitement rattachée à son étude anatomique, nous diviserons ce chapitre en deux parties ; dans la première partie nous essaierons de déterminer les principaux types cliniques de cette malformation, dans la seconde, nous passerons en revue les anomalies des différents éléments anatomiques qui la produisent ou qui l'accompagnent.

Première partie : Etude clinique

Définition : on dit qu'il y a main bote congénitale lorsque dès la naissance, l'axe de la main fait un angle avec celui de l'avant-bras.

Avec KIRMISSON, nous distinguerons deux grandes variétés de main bote suivant que le squelette est bien conformé ou mal conformé.

I. - PREMIÈRE VARIÉTÉ :
LE SQUELETTE EST BIEN CONFORMÉ

HOFFA voulait réserver le nom de main bote à cette seule variété où la contracture congénitale de l'articulation du poignet, disait-il, se produisait sans l'intervention du squelette.

Cette main bote est due, en effet, dit POTEL (1) à un avortement (2) des muscles de l'avant-bras, de sorte que l'action prédominante d'un muscle ou d'un groupe musculaire a fait dévier la main de son prolongement avec l'avant-bras.

RÉGINALD SAYRE a observé cinq cas de main bote dont deux étaient d'origine musculaire.

Nous en trouvons 55 cas relatés par ROSENKRANZ (87). Il en existe une observation détaillée dans la thèse de GRANDJEAN.

BOUVIER distingue dans cette variété quatre sortes de déviation : palmaire, dorsale, cubitale et radiale.

Généralement ces déviations se combinent ; les déviations palmaires s'accompagnent d'une inclinaison cubitale et les déviations dorsales, beaucoup plus rares, s'inclinent en dehors, produites par les muscles radiaux.

a) *Déviations palmaires.* — Elles constituent la variété la plus fréquemment rencontrée, s'accompagnent d'une inclinaison de la main sur le bord cubital et sont dues,

(1) POTEL « Traité pratique d'orthopédie », Doin 1925.

(2) Nous donnerons la signification de ce mot au chapitre de la pathogénie.

dit PÔTEL, à un avortement, soit du cubital antérieur seul, soit des fléchisseurs et du cubital.

La main est en flexion et inclinée en dedans, les doigts sont également fléchis. Il y a souvent atrophie des fléchisseurs qu'on met en évidence par l'extension des doigts.

Les cas d'inclinaison palmaire pure, par avortement des muscles fléchisseurs et petit palmaire ou d'inclinaison radio palmaire par avortement des fléchisseurs ou du grand palmaire sont exceptionnels.

Cette difformité existe rarement seule, ainsi qu'on peut le constater dans les observations de PIÉCHAUD, de KIRMISSON et dans celle de FRÉLICH, où à côté de la main bote, il y avait de la palmature et de plus un pied bot.

b) *Déviations dorsales.* — Elles sont tout à fait exceptionnelle ; car lorsque tous les muscles avortent en en même temps, l'action des fléchisseurs l'emporte sur celle des extenseurs.

Dans cette variété les mouvements actifs sont peu étendus et difficiles, mais les mouvements passifs sont possibles, la main peut-être ramenée sans trop de difficulté dans sa position normale ; pendant ce mouvement, les doigts se fléchissent comme si les muscles fléchisseurs étaient trop courts.

L'électrisation prouve qu'il n'y a pas de paralysie vraie et fait faire le diagnostic avec la paralysie radiale.

DEUXIÈME VARIÉTÉ :
LE SQUELETTE EST MAL CONFORMÉ

Dans cette catégorie, rentrent les cas d'ectromélie longitudinales du membre supérieur, les plus nombreux.

Il y a arrêt de développement ou absence de l'une des deux tiges de l'avant-bras, tandis que l'autre reste à peu près intacte.

Avec POTEL, nous envisagerons les grandes variétés de main bote congénitale dans le cas d'absence du rayon externe et dans le cas d'absence du rayon interne, nous étudierons ensuite la main bote par absence ou malformation des os du carpe.

Nous mentionnerons enfin un cas unique de main bote avec absence des deux os de l'avant-bras.

1^o Avortement du rayon antibrachial externe

1) *Absence du radius.* — a) Absence partielle. — Les avortements de l'épiphyse inférieure produisent souvent comme l'avortement de l'os tout entier la main bote radiale.

Dans ces cas, c'est de beaucoup le plus souvent l'extrémité inférieure qui manque. Il est rare que la partie moyenne seule manque; il est très rare que cette partie moyenne existe alors que les deux extrémités sont absentes.

b) Absence totale. — Assez souvent le radius peut faire complètement défaut.

2) *Absence du rayon radial.* — L'avortement de tout

le rayon antibrachial externe : condyle, radius, rangée externe des os du carpe et pouce, est l'anomalie la plus fréquente. Le radius manque complètement, remplacé par un cordon fibreux plus ou moins développé, le condyle manque le plus souvent et l'humérus est plus grêle que normalement, le cubitus est court, incurvé, assez épaissi.

Parfois la rangée externe seule manque, mais le plus souvent il est difficile d'identifier les os carpiens restants, déformés et soudés en un seul bloc.

Le pouce et son métacarpe manquent souvent, le pouce est parfois représenté par un rudiment charnu fixé au niveau du bord externe de la main. Lorsque celle-ci est assez bien conformée, elle bascule sur le bord radial et en avant, c'est la main bote radio-palmaire.

Dans la majorité des cas, il existe à la partie inférieure du cubitus une cicatrice sur la signification de laquelle nous reviendrons à propos de la pathogénie

2° Avortement du rayon antibrachial interne

Il est plus rare que celui du radius, RABAUD et HOVELACQUE (78) en ont réuni 71 cas, tandis qu'ils ont rassemblé 220 cas d'absence du radius ; mais de l'avis de POTEL, ce chiffre doit être augmenté de toutes les observations intitulées : luxations congénitales de l'extrémité supérieure du radius.

a) *Avortement du cubitus.* — L'absence du cubitus seul est rare, plus fréquent est l'avortement du rayon brachial interne ;

b) *Avortement du rayon cubital.* — Non seulement le cubitus a disparu plus ou moins complètement, mais aussi les os du carpe (pyramidal, pysiforme et os crochu) et les deux derniers doigts ; le médius moins souvent fait défaut.

Cette malformation est caractérisée cliniquement par un raccourcissement de l'avant-bras, par une atrophie du cubitus, par une incurvation du radius qui est luxé ou soudé à l'humérus et par des troubles fonctionnels qui, s'ils n'existent déjà au moment de la naissance, ont leur maximum d'intensité vers l'âge de dix ans, quand le squelette a atteint un développement suffisant, les mouvements de flexion et d'extension aussi bien que ceux de supination et de pronation sont gênés.

KUMMEL en 1895 fit une bonne étude de cette malformation dont il décrivit trois types basés sur les rapports du radius et de l'humérus.

1° Dans le premier type, le radius s'articule avec l'humérus ; sa configuration est normale, mais il est généralement incurvé. A la main manquent les doigts cubitaux.

2° Dans le second type, il y a ankylose radio-humérale, le radius est soudé à l'humérus suivant un angle plus ou moins obtus : s'il persiste une partie du cubitus (généralement l'extrémité proximale), cette pièce est soudée à l'humérus et au radius.

3° Dans un troisième type d'absence du cubitus, il y a luxation en haut et en arrière de la tête radiale.

RISS en a rassemblé 44 observations qui se décomposent ainsi :

19 luxations bilatérales : en arrière, 11 ; en avant, 7 ; en dehors, 1.

25 luxations unilatérales : en arrière, 11 ; en avant 9 ; en dehors, 5.

a) Dans le déplacement, le radius, ou bien glisse progressivement le long de l'humérus, l'extrémité inférieure de l'humérus est peu déformée, ou bien il se creuse une cavité articulaire dans l'épaisseur du condyle, celui-ci se déforme et tandis qu'il augmente de volume, la tête radiale devient sphérique.

b) Dans les déplacements en arrière, la tête du radius atteint la limite de l'olécrâne et se crée une capsule articulaire au niveau de l'ancône.

c) Dans les déplacements en dehors, la tête radiale remonte encore plus haut.

Dans tous les cas, le membre est raccourci dans sa totalité mais principalement dans son segment anti-brachial ; l'avant-bras est fortement convexe en dehors, la main est inclinée sur le bord cubital en adduction exagérée, son bord cubital forme avec le bord cubital de l'avant-bras un angle à peine plus grand que l'angle droit.

Dans un cas de MOUCHET (63) il n'y avait pas d'ankylose mais tout mouvement actif du coude était aboli, la supination était l'attitude normale, toute pronation était impossible. Dans ce même cas, les mouvements du poignet étaient peu développés au moins activement car passivement, excepté l'abduction qui était nulle, il y avait une extension et une flexion à peu près normale.

Il n'existait que 4 métacarpiens pour 5 doigts.

Enfin, fait à retenir, tandis que l'absence du radius s'accompagne assez souvent de graves malformations des extrémités et même du crâne et des viscères (RABAUD et HOVELACQUE) [78], au contraire l'absence du cubitus constitue presque toujours une malformation isolée; la seule anomalie qui l'accompagne parfois c'est l'absence du péroné.

3° Main bote avec absence ou malformation des os du carpe

Contrairement à ce qui se passe pour le pied bot qui est dû la plupart du temps à une malformation du squelette du tarse, la main bote est rarement consécutive à une malformation des os du carpe.

(BOTREAU-ROUSSEAU) [12] signale une absence du scaphoïde avec main bote, le pouce atrophié, ballant ne présentait aucun mouvement actif, sa phalange et sa phalangette étaient atrophiées, il n'existait qu'un embryon de métacarpien.

JEANNE en a publié un cas, du à une malformation du carpe : la main est en flexion sur l'avant-bras presque à angle droit. La peau de la partie inférieure de l'avant-bras forme deux replis longitudinaux, l'un interne, qui se constitue avec la peau de l'éminence hypothénar et avec celle du petit doigt, l'autre externe qui est reliée à la peau du pouce. Ce dernier est en luxation complète sur son métacarpien.

La main est creuse et son diamètre transversal, considérablement diminué, cela tient à ce que la gouttière carpienne est d'une profondeur exagérée et

à ce que les métacarpiens forment aussi une gouttière à concavité palmaire.

Enfin nous mentionnerons le cas de JOHANSON (43) où il existait une main bote avec absence des deux os de l'avant-bras.

Dans ce cas, la main faisait suite par l'intermédiaire du carpe, à l'humérus qui, à la limite de son quart inférieur avec ses trois-quarts supérieur faisant un angle de 80°.

Deuxième partie : Etude Anatomique

I. - OSTÉOLOGIE

Ainsi que nous l'avons déjà vu par l'étude clinique, l'absence congénitale d'un des deux os de l'avant-bras peut être totale ou partielle, elle peut-être unilatérale ou bilatérale mais, plus fréquemment unilatérale comme les radiographies en font foi.

L'absence totale est beaucoup plus fréquente pour le radius que pour le cubitus ; les mains botes radiales seront donc les plus nombreuses.

Dans le cas d'absence partielle, c'est l'extrémité inférieure qui manque le plus souvent.

L'os absent peut n'être représenté que par un petit nodule situé en un point quelconque du segment ; dans leur dissection, KIRMISSON et SAINTON signalent l'absence de tubérosité du radius.

Souvent un ligament tient la place du segment osseux absent, c'est une des anomalies les plus constantes dans la main bote, nous en verrons la signification dans l'étude pathogénique.

Si le fait n'est pas constant, dans la grande majorité de cas, l'os conjoint est plus ou moins incurvé; la déviation se produit du côté où a lieu l'arrêt du développement; OLLIER l'a démontré expérimentalement en enlevant le cartilage de conjugaison de l'un des deux os parallèles.

Les rapports de l'os conjoint avec les segments osseux sus et sous-jacents sont souvent modifiés; c'est dans les cas d'absence du cubitus que nous trouvons les plus grosses anomalies. PILATTE (64) a vu un humérus représenté par une baguette osseuse cylindrique de cinq centimètres de long, se continuant à angle obtus avec l'os unique de l'avant-bras qui est double de volume et presque de longueur. Il n'existe pas d'articulation entre ces deux os qui forment par leur réunion un angle très obtus.

Nous avons vu dans l'étude clinique sur quelles données anatomiques KUMMEL a basé sa classification des malformations par absence du cubitus; en réalité, dans chacun des trois types qu'il a décrit, on peut trouver toutes les variétés de l'anomalie cubitale.

Rapports de l'os conjoint. — Ils sont assez variables, cependant dans l'absence du radius, l'extrémité distale du cubitus est épaissie, l'apophyse styloïde est très saillante; parfois cependant, elle peut manquer.

Etat du segment proximal. — Conformément à la loi de SALMON (91) « Il est généralement déformé corrélativement aux modifications des surfaces articulaires de l'os anormal » : plus les surfaces articulaires de l'os

anormal sont modifiés, plus l'os du segment proximal est malformé dans son segment inférieur; dans les cas d'absence totale du radius ou d'absence de son extrémité supérieure, le condyle huméral est très déformé ou manque complètement.

Assez fréquemment dans les absences congénitales du radius, on rencontre des malformations au niveau de l'humérus. MUTEL (65), dans sa dissection a constaté que la gouttière de torsion et la coulisse bicipitale manquaient et que ses tubérosités étaient à peine marquées.

Etat du segment distal. — Il est extrêmement rare que l'un des deux os de l'avant-bras manquant totalement ou partiellement, le squelette de la main soit intact. Cependant, le fait a été signalé par REDARD, MAC CURDY, TUBBY dans l'absence du radius et par HOFMAM, WIERZEJEIVSKI, STOFFEL et STEMPER dans l'absence du cubitus.

La plupart du temps, il y a absence des os du carpe du côté de l'os antibrachial anormal: absence du pyramidal, du pisiforme, du grand os et de l'os crochu pour le cubitus; du scaphoïde et du trapèze pour le radius.

Cependant des cas paradoxaux peuvent se voir: absence d'os du carpe du côté de l'os antibrachial normal et non du côté de l'os anormal.

Parfois les os du carpe peuvent être soudés entre eux, mais presque toujours, l'aspect des os est modifié à tel point qu'il est impossible de les identifier et que leurs surfaces articulaires sont déformées et déplacées.

En règle générale, dit RABAUD, il y a absence des

rayons digitaux du côté de l'os anormal ; dans le cas d'absence du cubitus, le quatrième et le cinquième doigt manquent avec leurs métacarpiens. Assez souvent le médius manque également, seul ou avec son métacarpien, ou bien il peut être rudimentaire.

Dans l'absence du radius le pouce peut exister, c'est assez rare, le plus souvent il manque totalement ou il peut être réduit à un petit appendice mou et mobile ; la réduction du squelette peut s'étendre à d'autres doigts ; l'absence de l'index n'est pas rare dans quelques cas, l'index et son métacarpien sont très réduits (KIRMISSON), ou même le deuxième métacarpien existe seul, ne supportant pas de phalanges (PRESTAT).

Là aussi, il peut exister des cas paradoxaux, les doigts manquant du côté de l'os normal, c'est rare.

Souvent le nombre des phalanges est réduit (KAJON).

La polydactylie et la syndactylie accompagnent quelque fois ces malformations.

Enfin, nous signalerons certains cas frustes, où les malformations sont très peu accentuées et n'intéressent qu'une très petite partie d'un os long, une apophyse, généralement, ou seulement un petit os du carpe. Nous rapporterons, à la fin de ce travail, le cas de KOTREAU-ROUSSEL.

De l'étude du segment distal, nous concluons au bien-fondé de la loi de coïncidence de l'ectromélie du pouce et de l'arrêt du développement du radius formulée en 1841 par OTTO de Breslau. Admise d'ailleurs par DAVAINÉ et appelée par VERNEUIL, la « Loi de l'ectromélie longitudinale ». VINCENT (101) l'a rappelée en rapportant un cas de main double à sept doigts

cubitaux sans pouce; un second rayon cubital avait pris la place du rayon radial absent.

II. - ARTHROLOGIE

a) *Articulation sus-jacente à la malformation.* — Elle est essentiellement variable; elle peut être presque normale alors qu'il n'existe qu'un rudiment osseux très petit, ou elle peut être très altérée alors que le segment osseux ne présente que des anomalies peu importantes.

Nous n'avons trouvé, nulle part mentionnée, l'existence de la capsule articulaire dans le cas d'absence congénitale du cubitus. Dans les cas d'absence du radius, où les extrémités articulaires supérieures étaient normales, la capsule était normalement disposée.

Cependant généralement, lorsqu'il existe des altérations osseuses, la capsule est extrêmement mince et les ligaments mal différenciés permettent des mouvements normaux assez étendus.

b) *Articulation sous-jacente à la malformation.* — Le carpe, ou la partie du carpe qui subsiste s'articule avec la partie inférieure de la face antérieure de l'os restant et avec son bord axial. Il existe quelquefois une capsule, on a même décrit un ligament latéral interne dans quelques cas d'absence du radius (RABAUD et HOVELACQUE).

Généralement les deux segments osseux sont unis par plusieurs couches de tissus fibreux dans lesquels, il est impossible de différencier le ligament.

III. - MYOLOGIE

a) *Dans le cas de main bote cubito-palmaire.* — Ainsi que RABAUD l'a fait remarquer, les malformations musculaires sont très comparables dans l'absence du cubitus et du péroné.

Du côté de l'humérus, les anomalies sont rares, elles sont déterminées généralement par l'absence du point d'insertion normal d'un muscle au niveau de l'os antibrachial manquant. KLAUSSNER (47) cependant, dans un cas a constaté par l'examen électrique l'absence du deltoïde.

Ces anomalies consistent en :

- 1° L'absence ou la réduction de certains muscles (généralement de l'avant-bras).
- 2° L'apparition de certains faisceaux accessoires.
- 3° des modifications des origines musculaires.

Les muscles prennent leur origine de telle manière qu'ils présentent une adaptation anatomique aussi parfaite que possible, adaptation anatomique qui entraîne une adaptation physiologique parfois remarquable.

Les muscles qui, normalement s'insèrent sur les deux os de l'avant-bras, s'insèrent sur l'os conjoint, sur le ligament qui le remplace, sur la membrane interosseuse ou sur les aponévroses de recouvrement, quelquefois même sur l'os sus-jacent.

Les anomalies des muscles de la main sont variables avec chaque cas ; mais, là encore, les dispositions musculaires sont fonction de l'état du squelette.

b) *Dans le cas main bête radio-palmaire.* — Il est plus difficile de déterminer que dans le cas précédent des règles générales pour la disposition des faisceaux musculaires. Les anomalies sont très complexes comme l'ont montré les dissections de KIRMISSON et de MUTEL. RABAUD fait remarquer qu'il y a « une tendance générale à la non dissociation des muscles en masses distinctes et que l'extension de ce processus a toute la longueur du membre avec prédominance marquée cependant au niveau de l'avant-bras ». On constate quelquefois des anomalies musculaires au niveau de l'humérus : le deltoïde et le pectoral sont partiellement fusionnés.

Outre les modifications de la disposition des faisceaux musculaires dues aux insertions anormales, il existe des modifications intéressant le muscle lui-même, ainsi que MUTEL (65) l'a montré, il existe un certain nombre d'anomalies qui paraissent assez constantes. Comme KIRMISSON en effet, il a constaté la même variation du biceps : le muscle ne possède qu'un seul chef, la longue portion n'existe pas, la courte portion s'insère sur l'apophyse coracoïde. Quelquefois le long chef du biceps provient de la capsule de l'épaule ou même de l'humérus.

Le coraco-brachial, plus développé que le biceps possède deux faisceaux anormaux : 1° une bandelette fibreuse qui va s'attacher à l'épitrôchlée en recouvrant l'artère humérale et le nerf médian (elle semble remplacer l'expansion aponévrotique). 2° une expansion musculaire large de 2 centimètres et demi qui s'insère à la partie inférieure du bord externe de l'humérus en recouvrant le tendon du biceps et le nerf radial.

Muscles de l'avant-bras. — RABAUD voit trois degrés dans les anomalies de ces muscles.

Dans le premier degré, il existe quelques absences dans la musculature longue du pouce et dans les muscles se fixant normalement sur le radius, les muscles abducteurs et extenseurs du pouce manquent souvent.

Le rond pronateur manque (MUTEL) ou bien ses fibres se fusionnent avec celles des muscles voisins.

Le long supinateur, normal dans sa partie supérieure, se perd en bas sur l'aponévrose anti-brachiale, sur l'aponévrose du poignet ou sur le ligament carpien antérieur.

Le carré pronateur manque presque toujours.

Dans le second degré, les malformations s'étendent à des muscles dont les points d'origines et d'insertions ne présentent rien d'anormal.

Dans le troisième degré, il existe dans certaines régions ou même dans toute l'étendue du membre supérieur des masses musculaires indivises. Les fléchisseurs communs des doigts forment une masse unique se terminant sans donner de tendons, elle s'effile sur une lame aponévrotique d'où naissent les lombricaux.

Dans trois cas sur sept, disséqués par STOFFEL et STEMPER (97), les muscles longs du pouce ne forment qu'une masse indivise avec laquelle les radiaux étaient fusionnés.

Muscles de la main. — La main est souvent normale, l'éminence thénar manque évidemment quand le pouce est absent, le nombre des interosseux varie suivant la réduction du squelette.

Dans le cas de MUTEL, l'éminence hypothénar est représentée par un faisceau charnu qui part du pisiforme et se termine du côté externe du petit doigt, mais la différenciation des muscles est impossible.

Structure et fonctionnement des muscles. — Les avis des auteurs sont partagés sur la question de savoir si les muscles sont dégénérés ou simplement atrophiés.

KLAUSSNER croit à une simple atrophie musculaire, WIERZEJEVSKI dans un cas d'absence du cubitus, a constaté, à l'exploration électrique, que les muscles du côté radial réagissaient plus faiblement que ceux du côté cubital. La chronaxie du muscle anormal est plus grande que celle du muscle normal. RABAUD, ayant fait l'étude histologique des muscles de souris ectromèles a été frappé par l'augmentation du nombre des noyaux cellulaires dans le muscle anormal.

IV. - ETUDE DES VAISSEAUX

Certains auteurs insistent sur l'absence d'anomalies des vaisseaux. D'une façon générale, on peut dire que leur calibre est diminué même dans le segment sus-jacent à la malformation et que l'artère répondant au côté de l'os anormal peut manquer. Dans les cas les plus fréquents de main bote radio-palmaire où le radius manque totalement ou partiellement, l'artère cubitale existe habituellement mais peut présenter des anomalies concomitantes avec l'absence de l'os correspondant. L'artère radiale manque généralement ou bien est considérablement diminuée de volume, en sorte que l'absence de pouls peut constituer un élément de diagnostic.

Les artères interosseuses sont généralement bien développées et peuvent suppléer aux artères manquantes.

V. - ETUDE DES NERFS

La distribution des nerfs est rarement normale, et il est difficile d'en faire une description d'ensemble, surtout dans les cas d'absence du radius où les anomalies sont les plus fréquentes et aussi les plus complexes.

Le plexus brachial, ne présente généralement pas d'anomalies, cependant KATSUJI KATO (45) rapporte un cas de GARIPUIS dans lequel il y avait atrophie du plexus.

MUTEL (65) dans sa dissection constate qu'à l'avant-bras, le nerf médian passe entre les fléchisseurs et les muscles épicondyliens et va gagner le bord externe de l'avant-bras; arrivé à la base du premier métacarpien, il envoie des rameaux sur la face dorsale de la main pour suppléer à l'absence de la branche antérieure du radial; dans la paume de la main, il donne des nerfs collatéraux pour l'index et le bord radial du médus.

Le nerf cubital donne les 3 derniers collatéraux des doigts.

Le nerf radial qui ne possède pas de branche antérieure, se perd dans les muscles de la face postérieure de l'avant-bras.

De cette étude anatomique, on est amené à conclure que toutes les lésions sont orientées autour d'une malformation primitive dont il est assez difficile d'établir le siège comme nous allons le voir dans le chapitre suivant.

CHAPITRE IV.

ETIOLOGIE ET PATHOGÉNIE DE LA MAIN BOTE CONGÉNITALE

Ambroise PARÉ (68) semble avoir été le premier à s'attacher à l'étude pathogénique des malformations.

« Il se fait, disait-il, des monstres par angustie du corps de la matrice, de même que la plante naissant de terre trouvant une pierre ou tout autre chose solide à l'endroit où elle vient, devient tordue, grossissant en une partie, demeurant grêle en une autre, de même que les enfants qui sortent de leurs mères monstrueux et difformes ».

Théorie traumatique. — On a voulu faire jouer un rôle au traumatisme dans la production de la main bote et on a rendu le corset responsable de cette malformation. Cette cause ne peut être retenue, car la main bote se produit souvent pendant les premiers mois de la vie intra-utérine, à une époque où l'utérus n'a pas encore acquis un volume suffisant pour subir la compression directe du corset.

ROCHET, d'ailleurs, a montré qu'il n'existe pas trace

de traumatisme au niveau de la main bote, il n'y a pas de cal au niveau de la déviation.

Théorie nerveuse. — Après que TROISIER eut constaté l'absence du renflement cervical chez un sujet atteint d'ectromélie thoracique, on a pensé que les malformations des membres étaient consécutives à des malformations du système nerveux central. MICHAUX (*in* DARISTE) après en avoir été partisan, bat en brèche cette théorie : il objecte que les malformations des membres se produisent à une époque bien antérieure à celle où le système nerveux et le système musculaire sont capables d'accomplir leurs actions physiologiques, il en résulterait que les lésions du système nerveux seraient la conséquence plutôt que la cause des malformations.

Nous nous garderons bien de tirer de là une conclusion trop hâtive, car plusieurs faits doivent nous rendre eclectiques, ainsi YOUNGS cité par ROSENKRANZ (87) signale un cas de main bote par rétraction musculaire qui serait due à un hématome crânien ; OTTO, cité par le même auteur, a constaté des malformations cérébrales et dure-mériennes dans un cas semblable.

Nous ne nous arrêterons pas aux causes psychiques auxquelles les croyances populaires attribuent un certain rôle étiologique. GEOFFROY SAINT-HILAIRE tenta d'en donner une explication scientifique en disant que, chez la femme enceinte, une secousse morale peut amener une contraction utérine violente, il en résulterait une rupture de la poche des eaux et l'écoulement de liquide amniotique, plus tard les lèvres de la plaie pourraient se souder au corps de l'embryon, formant

ainsi des brides ; ces brides produiraient des strictions qui amèneraient des désordres de la circulation, d'où résulteraient les malformations.

Théorie mécanique. — DARESTE, en 1887, expose sa théorie : « L'amnios s'arrête dans son développement et, au lieu de se développer en s'éloignant de l'embryon, est appliqué contre lui.

Les membres dont l'évolution commence à se faire viennent se heurter contre cette barrière amniotique. Si la compression est très forte, ils s'arrêtent complètement dans leur développement, sinon l'évolution sera à peu près complète ; mais les divers segments venant à buter contre la membrane amnios trop étroite, s'infléchiront d'une manière anormale.

« Ce sont tantôt les membres supérieurs, tantôt les membres inférieurs qui subiront cette pression de l'amnios. Souvent tous les membres se trouveront comprimés à la fois, d'où un fœtus à monstruosité multiples ».

L'étendue de ces lésions, leur gravité plus ou moins grande s'explique facilement par la direction de la pression de la membrane amniotique, par son intensité et aussi par son action plus ou moins restreinte.

« L'aspect de la difformité varie aussi suivant l'époque où se produit cette compression. Si la pression amniotique s'exerce au moment où le membre commence à apparaître, il reste à l'état de bourgeon cellulaire, c'est l'ectromélie ; si la compression se fait plus tard après son allongement et un commencement de segmentation, certains fragments sont seuls frappés : les

uns s'arrêtent dans leur développement, les autres continuent à se développer ».

« Cet arrêt de développement constitue l'hémimélie quand le pied ou la main sont seuls intéressés; la phocomélie, lorsque la pression amniotique frappe les segments intermédiaires sans toucher à la main et au pied, dans ce dernier cas, le pied et la main sont directement attachés à la fesse et à l'épaule. Le plus souvent la compression ne s'exerçant que sur une partie du membre, ne frappe qu'un seul segment. C'est dans ces cas que nous avons des arrêts du développement de certains os, du radius en particulier.

Une observation de PRESTAT semble confirmer l'hypothèse de la pression de l'amnios : Il s'agissait d'une femme de 28 ans ayant eu quatre grossesses normales; étant enceinte de six mois, elle accoucha en arrivant à l'hôtel Dieu d'un œuf complet ; cet œuf ne contenait pas de liquide et, les membranes étaient adhérentes au dos et aux membres du fœtus. Celui-ci présentait de nombreuses difformités : absence d'anus, la base du crâne seule existait, le canal rachidien présentait des courbures anormales ; main bote radio-palmaire. La main gauche ne possédait que trois doigts, à droite persistait un doigt bifurqué, le squelette de l'avant-bras gauche n'était composé que du cubitus. Il semble bien que l'amnios, dans ce cas, agit par compression, adhérences et brides.

Mais comment alors expliquer par cette théorie la concomitance des malformations des membres avec l'hydropisie de l'amnios qui exclue l'idée de compression ? DARESTE pensait le faire en admettant que la

malformation a précédé l'apparition de l'amnios qui n'a lieu qu'au sixième mois.

Le cordon parait, dans certains cas, devoir jouer le même rôle que la membrane amniotique, c'est ainsi que CODET-BOISSE (19) a pour ainsi dire pris ce facteur étiologique sur le fait.

Quel que soit l'agent de compression qui détermine la malformation, le mécanisme est toujours le même : il se produit une incurvation d'un des os de l'avant-bras, incurvation qui, à son tour, entraîne l'arrêt de développement de l'os conjoint.

Théorie reposant sur les transformations morbides de l'utérus et du fœtus. — KUMMEL et KLAUSSNER pensent qu'à côté des causes précédentes dues à des agents mécaniques et qu'ils ont appelées « exogènes », il y a plus souvent à ces malformations des causes « endogènes » et qui consisteraient en une altération morbide de l'utérus, entraînant une malformation fœtale secondaire ou bien, il y aurait altération primitive du fœtus atteint par un processus morbide.

HOUEL (*in* DARESTE) incrimine le rachitisme qui favoriserait l'incurvation des os et leur fracture possible sous l'influence des contractions utérines. Cette hypothèse perd toute sa valeur du fait que les enfants porteurs de mains botes, ainsi d'ailleurs que ceux porteurs de pieds bots ne présentent à leur naissance aucune trace de rachitisme.

CHAPON (18), dans sa thèse rapporte un cas de malformation qu'il attribue à une cause infectieuse.

KIRMISSON qui voyait dans la théorie de DARESTE la clef de la pathogénie de presque toutes les malfor-

mations, admettait pour certains cas la possibilité d'une infection ostéomyélique « in utéro » ou une infection puerpérale.

Un agent pathogène à virulence atténuée peut atteindre l'embryon ; l'hypothèse est, pour KIRMISSON, d'autant plus plausible qu'il a constaté la coïncidence de main bote avec des troubles de la parole et de l'intelligence qui décèlent l'existence d'une « maladie » du système nerveux central.

L'association de l'absence d'os en général avec la maladie de RECKLINGHAUSEN est à noter dans quelques cas.

La polyomyélite intra-utérine a été mise en cause par ROSENKRANZ (87) dans l'étiologie de la main bote.

Théorie de l'altération d'origine embryonnaire. — D'après RABAUD, les malformations sont le plus souvent d'origine embryonnaire et ce n'est pas dans ses annexes, mais dans l'embryon lui même qu'il faut chercher l'altération originelle.

Jusqu'alors on avait cru que l'embryon ne pouvait échapper à un plan évolutif primordial. Ce plan était le même pour les individus d'une même espèce, aussi était-il permis d'en inférer que toute anomalie était due à un simple arrêt de développement.

Mais RABAUD a montré qu'on ne rencontrait que très rarement cette disposition normale.

POTEL en conclut que les malformations de l'appareil locomoteur sont dues à un « avortement », c'est-à-dire à l'ensemble des troubles allant de l'atrophie totale à la simple diminution de croissance et que toutes les

malformations résultent des modifications profondes de l'ébauche primitive.

Pour appuyer cette assertion, cet auteur la fait reposer sur deux constatations :

C'est en premier lieu le « caractère héréditaire » de la plupart des malformations et les troubles de l'ostéogénèse, et en second lieu l'adaptation anatomique et physiologique des membres anormaux.

Un des exemples les plus typiques de l'influence héréditaire est celui de ROBERTS : un homme de 73 ans, atteint d'absence congénitale du cubitus, avait une sœur, trois enfants et un neveu atteints de la même anomalie, sa mère et sa grand'mère avaient un doigt raide.

Si l'on admet avec DELAGE (22) que le germe est un microcosme renfermant tous les colloïdes de l'organisme, on peut s'expliquer la transmission d'une anomalie par l'altération d'un ou de plusieurs des éléments qui le composent. Il y aurait alors anomalie par « vice du germe ».

Mais pour Charles RICHET, si les individus possèdent l'aptitude à la transmission héréditaire, cette transmissibilité a une limite, et, pour l'obtenir, il faut que l'effort sélectif soit prolongé car l'espèce modifiée a une tendance presque irrésistible à revenir au type primitif normal.

Une autre preuve de l'origine embryonnaire, avons nous dit réside d'après POTEL dans l'adaptation anatomique et physiologique des segments de membres anormaux.

SALMON, étudiant en coupes sérieées les membres d'embryons ectroméliens a vu « qu'il n'y avait pas

seulement une détermination locale, mais un ensemble parfaitement adapté, c'est à dire qu'à un trouble ostéogénique donné correspondait une adaptation artérielle, nerveuse et musculaire spéciale ».

En rapportant l'observation de ce dessinateur présentant une ectromélie longitudinale qui « avec un seul doigt esquissait rapidement des portraits très réussis » POTEL souligne que cette adaptation n'est pas seulement une adaptation anatomique mais qu'elle est aussi physiologique.

Les malformations se produisent suivant deux mécanismes : la variation histogénique et la maladie.

Une modification quelconque du milieu impose à la cellule primitive de nouvelles conditions d'existence d'où résulte une évolution atypique et la malformation qui en est la conséquence.

BRACHET (14) a montré que des altérations qui vont déterminer l'apparition des malformations peuvent déjà exister sur la cellule sexuelle, même avant sa fécondation et sa segmentation ; c'est dans ces cas que la malformation serait héréditaire.

Dans d'autres cas, la plastide, constituée d'une façon normale, devient malade, il en résulte que les différenciations sont diminuées ou même arrêtées ; cette malformation accidentelle, n'aurait elle aucune tendance à la transmission héréditaire.

Influences des agents physiques. — On a pensé que les variations de température pouvaient jouer un certain rôle dans la genèse des malformations. Sans doute, on relève dans certaines observations une maladie infec-

tieuse chez la mère durant sa grossesse. Il nous a été donné de voir dans le service du Professeur FRÉLICH une absence de tibia et une maladie bleue chez un enfant de quelques mois dont la mère fit une broncho-pneumonie grave, avec fièvre très élevée, au troisième mois de sa grossesse. Faut-il attribuer ces malformations exclusivement à la fièvre ? nous ne le pensons pas ; il semble plutôt qu'il faille incriminer les troubles d'ailleurs très complexes auxquels a été soumis l'organisme maternel et l'organisme fœtal durant la maladie.

Hans ABELS (1) voit dans les rayons X des causes d'arrêt de développement ; il cite le cas d'une femme de 34 ans qui, pour un embryome utérin, reçut au début de sa grossesse, trois irradiations de 30 à 45 minutes avec un champ abdominal et un champ sacré, la grossesse se poursuit dès lors dans des conditions à peu près normales ; l'accouchement a lieu à terme. L'enfant pèse 1950 grammes, a un crâne de forme rappelant celui des microcéphales un peu de rigidité des membres inférieurs et une microphthalmie bilatérale avec microcornée, occlusion permanente des paupières, étroitesse extrême de la fente palpébrale. La radiographie montre d'autre part l'existence d'épaississements périostés sur la plupart des os longs. On retrouve une observation analogue de ASCHENHEIM.

Expérimentalement, on a produit par la radiothérapie sur des animaux, des avortements, des cataractes, des microphthalmies et des Coloboma.

Il semble donc que les rayons X peuvent par leur action sur les cellules, produire des troubles sur l'ébauche primitive et sur le fœtus.

Influences des agents chimiques. — Bien qu'on n'en puisse saisir le mécanisme intime, l'influence des toxiques chimiques (l'alcool en particulier) et des poisons microbiens sur la production des malformations semble être très probable. A l'appui de cette hypothèse, nous citerons les expériences de GUYER et SMITH qui ont réussi à produire à l'aide de cytolysine injectée à une lapine gestante des cataractes congénitales à sa portée.

Influence des glandes endocrines. — Aucun fait n'est encore venu donner la preuve rigoureuse de l'influence des glandes endocrines dans la genèse des malformations. Certains auteurs leur attribuent un rôle considérable dont la prépondérance reviendrait aux troubles de sécrétion de l'hypophyse.

CONCLUSIONS

Dans certains cas, les cicatrices, les brides ou altérations cutanées constituent la signature de l'origine amniotique de la main bote ; mais nous ignorons encore bien souvent les causes profondes de cette malformation.

Avec RABAUD, nous admettrons qu'il existe dans de nombreux cas une altération embryonnaire primitive sans pouvoir préjuger de la nature de son processus qui semble dépendre d'une particularité du métabolisme dont la nature et l'origine nous échappent.

Quoiqu'il en soit, la malformation répond souvent dans ses éléments aux données de la théorie de GEGEN-

BAUR : lorsqu'un « rayon » manque, tous les segments du membre relevant de ce rayon sont généralement absents ; les cas paradoxaux que nous avons signalés ne le sont qu'en apparence : si on peut trouver l'existence du pouce coïncidant avec l'absence du radius, il faut en conclure dit HERSENEL qu'il y a seulement coalescence des deux os de l'avant bras et non absence du rayon radial.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la main bote congénitale s'impose presque toujours par la seule inspection dans les cas où il y a absence totale d'un des deux os de l'avant-bras et lorsque l'axe de la main fait un angle bien marqué avec l'axe de l'avant-bras.

Lorsqu'il s'agit d'un cas fruste où ne manque qu'une des apophyses inférieures (radiale ou cubitale) ou un des os du carpe, la radiographie sera parfois nécessaire pour faire le diagnostic avec une ancienne fracture du radius.

REDARD met en garde contre les erreurs de diagnostic possibles, avec les luxations congénitales du poignet qu'une palpation attentive permettra d'éviter.

Les caractères de la main bote congénitale d'origine musculaire, dont nous avons fait plus haut l'étude clinique, permettront de ne pas la confondre avec une paralysie obstétricale ; alors que dans celle-ci, les mouvements passifs ont leur amplitude normale et les mouvements actifs sont nuls, dans la main bote d'origine musculaire, au contraire, les mouvements actifs sont possibles dans une certaine mesure, tandis que les mouvements passifs restent difficiles et limités. Les épreuves électriques confirment le diagnostic.

Il faudra savoir reconnaître les fractures intra-utérines qui pourraient donner le change.

L'hémiplégie congénitale, d'ailleurs fort rare ne pourra pas prêter à erreur si on a soin d'examiner le membre inférieur.

Le radius curvus qui est une courbure idiopathique progressive du radius et la maladie de DUPUYTREN, due à une rétraction de l'aponévrose palmaire, ne peuvent, étant donné les anamnestiques, être confondus avec la main bote congénitale.

Il faudra se rappeler qu'il peut exister des lésions spécifiques qui, donnant lieu à un raccourcissement du radius peuvent stimuler une absence congénitale partielle de cet os. STAMM (96) en a signalé un cas.

Enfin les anamnestiques empêcheront de confondre la main bote, séquelle de paralysie infantile, avec une lésion congénitale.

Pronostic. — Cette malformation atteint souvent des sujets débiles qui meurent d'affection intercurrente.

Le pronostic fonctionnel est, sauf dans les cas où les difformités sont extrêmes et très nombreuses, relativement bon. Comme nous l'avons déjà signalé dans l'étude anatomique, il se fait une adaptation physiologique qui permet au membre d'exécuter la plupart des mouvements avec une certaine adresse.

Ce pronostic est assombri quand il y a des lésions osseuses étendues ou lorsqu'il existe de la paralysie musculaire avec rétraction des antagonistes. Il est extrêmement amélioré par les différents traitements : orthopédiques et chirurgicaux.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

Il aura pour but de rendre à la main sa direction et sa position normales, d'empêcher les muscles de s'atrophier par suite de leur inaction et même de leur rendre leur contractilité.

En un mot, on cherchera à obtenir du membre sa plus grande valeur fonctionnelle.

Le traitement variera suivant le genre de main bote auquel on aura affaire.

1° LA MAIN BOTE EST D'ORIGINE MUSCULAIRE

Le traitement orthopédique, c'est à dire le massage et le redressement forcé, avec ou sans anesthésie, permettront souvent de corriger les déviations dans lesquelles la résistance fibreuse et tendineuse n'est pas trop grande.

Les manipulations réussissent bien, surtout chez les jeunes enfants.

HOFFA opère le redressement par étapes successives de huit jours en huit jours en maintenant chaque fois la position obtenue par un appareil plâtré (six à huit semaines suffiraient).

Si la rétraction musculaire est trop forte, il faudra

procéder à la résection des tendons, mais à ciel ouvert, de façon à ne blesser ni les vaisseaux, ni les nerfs.

Suivant le sens de la déviation, on sectionnera le grand et le petit palmaire, les radiaux externes, le cubital antérieur ou postérieur.

VELPEAU s'oppose d'une façon absolue à la section des fléchisseurs, BOUVIER et KIRMISSON l'accusent à juste titre, en cas de non réunion des extrémités tendineuses de compromettre le fonctionnement des doigts; de plus, si les antagonistes se trouvent paralysés, la déformation se reproduit facilement.

Les appareils orthopédiques peuvent se borner à de simples attelles maintenant le redressement, mais ils consistent surtout en des dispositifs auxquels on peut imprimer une direction variable, dans le but de modifier la situation de la main par rapport à l'avant-bras.

Le plus ancien est celui de VERNEL, qui se compose d'une tige en fer assez ferme pour résister à l'action des muscles rétractés assez flexible pour pouvoir se recourber dans différents sens. Cette tige de fer réunit entre elles la portion palmaire et la portion anti-brachiale de l'appareil et permet de leur imprimer l'une sur l'autre une direction variable.

ROBERT et COLLIN ont perfectionné cet appareil en y ajoutant une articulation en forme de noix à la région du poignet.

Il est à noter, dit BERLY, qu'on peut voir la main bote du premier degré guérir sans intervention et plus facilement que s'il s'agissait du pied bot parce que, ajoute-t-il, le nourrisson met la main en mouvement beaucoup plus tôt et plus activement que les pieds.

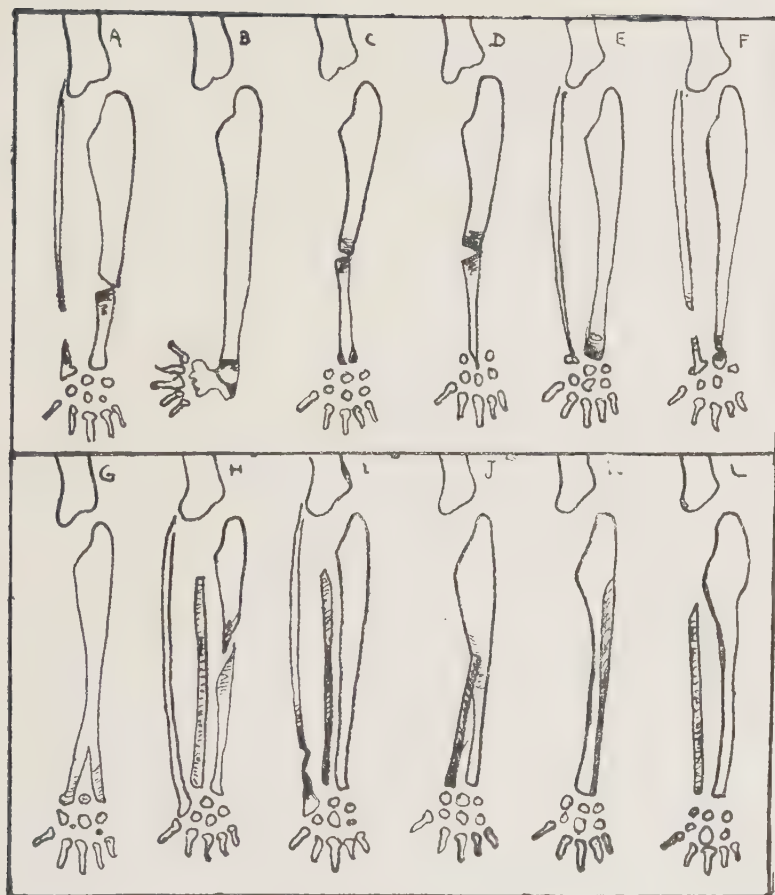


Diagramme emprunté à Katsuji Kato

Fig. 1

2° LA MAIN BOTE EST DUE A LA MALFORMATION
DU SQUELETTE

a) *Dans le cas d'absence de radius*

Dans ce cas, le traitement orthopédique est souvent inefficace, cependant le professeur FRÆLICH obtint chez un jeune garçon des résultats très satisfaisants par la séroplastie jointe au traitement électrique et mécanique.

Traitement chirurgical. — C'est, en effet, généralement au traitement chirurgical qu'il faudra avoir recours.

REDARD conseille de le faire le plus tôt possible, le professeur FRÆLICH conseille d'attendre que l'enfant ait au moins un an.

Certains auteurs ont proposé de faire l'arthrodèse radio-carpienne afin d'obtenir une fixation du poignet en bonne position. La méthode n'est applicable que dans un nombre de cas limité.

Méthode de Hoffa. — La méthode de HOFFA consiste (fig. 2-a) en une simple ostéotomie du cubitus suivie d'une hypercorrection de la main ; elle peut être combinée à la ténotomie des tendons et des muscles opposés.

Méthode de Romano. — Clémence ROMANO voulant conserver au membre toute sa mobilité laisse l'articulation intacte.

Il fait une incision de 4 centimètres sur le bord

interne du cubitus (B), incise le périoste et le détache de tous côtés en prenant soin de ne léser ni tendons, ni vaisseaux.

Il excise un coin osseux du cubitus, ce coin ayant sa base du côté interne de cet os ; il faut pour obtenir la correction, que l'angle de ce coin osseux soit obtus. Une partie du scaphoïde est supprimée. Il fait ensuite l'ostéoraphie des fragments du cubitus et suture l'os du carpe au cubitus avec un fil métallique.

L'opération terminée, il applique un appareil plâtré.

Méthode de Sayre. — SAYRE préconise de créer une nouvelle articulation entre le cubitus et le carpe.

Voici comment SAYRE décrit son intervention dans un cas où le raccourcissement des tendons et de toutes les parties molles, l'empêcha de détacher du carpe l'apophyse styloïde du cubitus (C et D).

« Après avoir débarrassé le cubitus de toutes les bandes ligamenteuses qui le relie au carpe, j'enlevai ce que je pris pour le grand os et l'os crochu (le semi-lunaire et le scaphoïde étant vraisemblablement absents), j'enlevai également la pointe de l'apophyse styloïde du cubitus, j'aiguisai un peu cet os et je le plaçai dans la cavité qui existait dans le carpe par suite de l'ablation du grand os et de l'os crochu. J'avais pensé tout d'abord obtenir une ankylose par suture osseuse, mais je me décidai à laisser le cubitus indépendant du carpe, espérant ainsi obtenir un membre plus utile ».

La main est ensuite placée dans une position rectiligne maintenue par un appareil qu'on enlève au bout de trois semaines.

Le résultat, d'après SAYRE, fut excellent au point de vue esthétique et fonctionnel. Il semble cependant que cette méthode donne une articulation qui manque de solidité.

Méthode de Bardenheuer et Mac Curdy. — Elle consiste à souder le carpe au cubitus de façon à maintenir la main dans l'axe de l'avant-bras.

Après avoir fait une incision le long du cubitus, on délivre cet os de ses attaches avec le carpe et on exagère les déviations de la main, puis, à l'aide d'un couteau à résection, on fend le cubitus jusqu'à sa partie moyenne en deux fragments : l'un cubital, l'autre radial.

Le carpe est taillé en pointe. On écarte alors les deux fragments et on introduit dans la fente ainsi obtenue les os carpiens (G), on maintient ces derniers en place à l'aide de deux chevilles d'ivoire que l'on enfonce, l'une dans le fragment radial, l'autre dans le fragment cubital. BARDENHEUER conseille ensuite l'ostéoclasie du cubitus et son redressement consécutif.

Il n'est pas besoin d'insister pour montrer que le danger de cette intervention réside dans l'impossibilité de régler la longueur de la section du cubitus qui peut ainsi se fendre d'un bout à l'autre.

RINCHEVAL prétend que si cet accident survient, le résultat de l'intervention n'est nullement compromis.

MAC CURDY modifia cette opération en sectionnant le cubitus à un endroit où l'extrémité libre du fragment supérieur peut être mis en contact avec le semi-lunaire qui fut curetté, les deux os furent coaptés par

une suture au fil de soie. Il fit ensuite une ténotomie des tendons du côté radial (E.F.). Le bras fut ensuite placé dans un appareil plâtré.

Méthode d'Antonelli. — ANTONELLI estimant qu'il faut à tout prix éviter l'ankylose du poignet, propose deux méthodes de traitement.

1° Fente longitudinale du cubitus depuis sa portion distale jusqu'à son extrémité, avec l'idée de créer un nouveau radius qui est maintenu en place par l'interposition des muscles voisins. Le tiers moyen du cubitus est ensuite cassé obliquement par une manœuvre manuelle et le bout du radius nouvellement créé, est attaché au cubitus et au carpe au moyen de sutures (H).

2° Fente longitudinale comme précédemment : fixation de la nouvelle articulation radio-carpienne déjà décrite et allongement plastique des tendons par des sections en Z. (I).

Méthode d'Albec. — Tout d'abord, ALBEC employait des greffes osseuses prélevées sur le tibia, greffes qu'il se contentait de mettre à la place du radius absent. Mais cet auteur n'ayant pas obtenu les résultats qu'il escomptait modifia ensuite sa méthode : Il fixa le greffon, non plus dans le lit du radius absent, mais obliquement, après avoir pratiqué une mortaise dans le cubitus et le scaphoïde (J).

Méthode d'Edwar Ryerson. — On prend une greffe de la surface postérieure du cubitus et on la place à l'endroit où devrait se trouver le radius, profondément

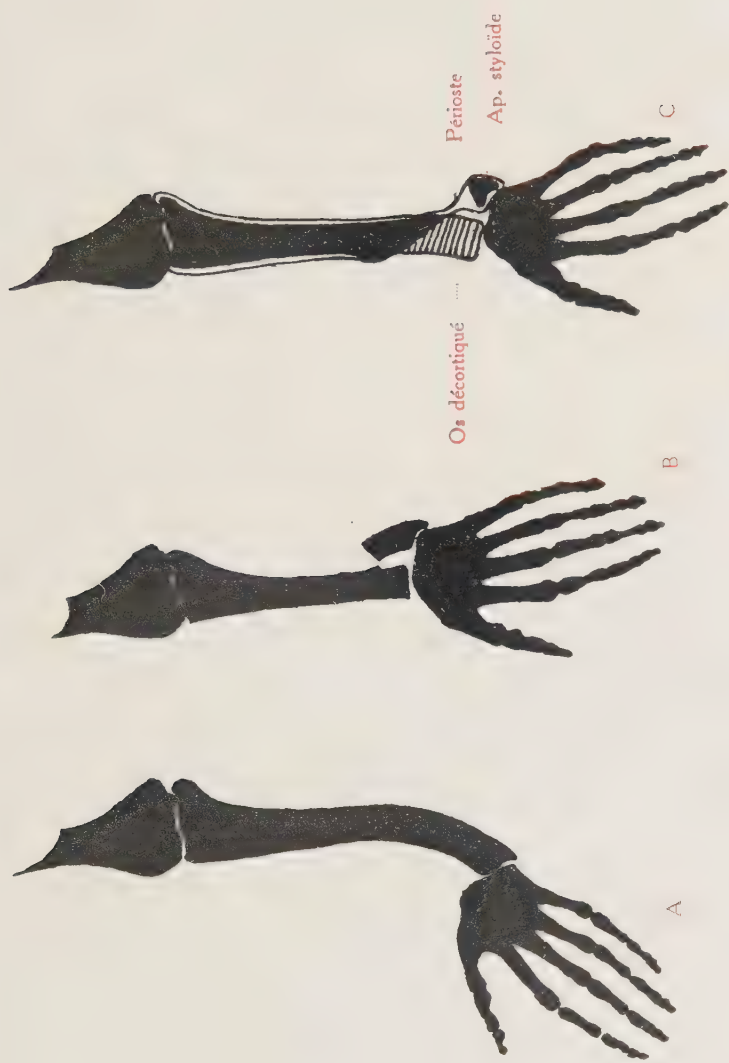


Fig. 2

et près des extenseurs de la main, on suture les muscles et les aponévroses par dessus le nouveau radius ainsi créé.

En prélevant la greffe, on aura soin de conserver la couche périostée ainsi que la portion distale du cartilage épiphysaire afin d'éviter dans la mesure du possible la résorption du nouveau radius (K, L).

Méthode de Frælich. — Primitivement le Professeur FRÆLICH sectionnait le cubitus à 4 centimètres au dessus de son apophyse styloïde ; puis, amenant l'extrémité proximale de cet os sur le bord externe du carpe, il constituait ainsi (fig. 2-B) une sorte de fourche qui maintenait la main dans le prolongement de l'avant-bras.

La main et l'avant-bras étaient placés dans un appareil plâtré jusqu'à ce que la soudure osseuse de la bifurcation de la fourche soit obtenue.

Ce procédé, comme on le voit sur la figure 2 (B), détermine un certain raccourcissement de l'avant-bras ; aussi, utilisant la propriété que possède le périoste de régénérer de l'os, FRÆLICH le modifia-t-il de la façon suivante :

Après avoir fait une incision de 5 centimètres sur le bord interne du cubitus, il décortique le cubitus de sa gaine périostée sur une longueur de 4 centimètres en ménageant les vaisseaux et les nerfs environnants et le sectionne à son extrémité inférieure à 1 centimètre au dessus de la base de son apophyse styloïde (fig. 2-C) ; celle-ci est laissée en place, ainsi que sa gaine périostée, tandis que la partie de l'os dépourvue de son périoste est

amenée sur le côté externe de la main s'appuyant contre le trapézoïde ou le deuxième métacarpien auquel il est solidement fixé par un fil d'argent (fig. 3).

L'avant-bras est maintenu en rectitude avec la main à l'aide d'un morceau de carton rectangulaire recouvert de leucoplaste. Lorsque le périoste, laissé en place du côté interne aura régénéré l'os, la main sera solidement maintenue dans le prolongement de l'avant-bras par une sorte de fourche à deux branches.

L'articulation cubito-carpienne étant intacte, et une néarthrose se produisant plus tard avec la partie distale du cubitus, au niveau du trapézoïde ou du deuxième métacarpien, les mouvements du poignet seront possibles.

Deux fois, le Professeur FRÆLICH a pratiqué cette intervention sur des enfants de treize et dix-huit mois, les résultats fonctionnels et esthétiques ont été pleinement satisfaisants.

b) Dans le cas d'absence du cubitus

a) Dans certains cas, où le fonctionnement de la main est suffisant, l'intervention chirurgicale ne donnerait qu'une amélioration problématique, l'abstention s'impose.

b) Dans les cas où les mouvements sont trop limités et où, suivant l'expression de POLEL, l'avant-bras « accroche », la résection de l'extrémité supérieure du radius est indiquée.

c) Lorsque les mouvements de pronation et de supination sont trop limités ou impossibles, par suite de



Fig. 3

la synostose radio-cubitale, on abordera la zone de soudure par la face postérieure et, par un trait de scie, on séparera les deux os de l'avant-bras. Mais, comme le fait remarquer POTEL, la séparation faite, les mouvements sont encore difficiles à cause de la rétraction des parties molles et des ligaments qui unissent les deux os.

« Pour éviter la formation du cal, il faudra interposer un fragment de muscle entre les deux surfaces osseuses et commencer les mouvements de pronation et de supination le lendemain de l'opération » (POTEL).

Pour corriger la déviation de la main du côté cubital, on pourra, dans les cas où de trop graves malformations ne constitueraient pas de contre-indication à l'intervention, s'inspirer de certaines méthodes employées pour la main bote radiale. La greffe osseuse, suivant le procédé d'ALBEC, deuxième manière, paraît devoir être une de celles dont l'application rencontrerait le moins de difficulté.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Due à l'obligeance de M. le Professeur FRÆLICH)

Squelette normal

Emile R..., 5 mois, V... (M.-et-M.).

L'enfant est arrivé à la clinique chirurgicale infantile en juin 1903. Atteint de malformations multiples.

Deux pieds bots varus-équins.

Deux mains botes cubito-palmaires.

Palmatrice à la partie postérieure de la cuisse et de la jambe et au niveau des coudes.

L'enfant est mal nourri et athrepsique. Les mains botes sont cubito-palmaires. Les doigts des deux mains à l'état normal sont repliés dans la paume; le pouce est en-dessous très difficile à redresser. La main gauche fait avec l'avant-bras, sur son bord cubital, un angle droit; la main droite est moins déviée, l'angle formé est de 120°.

La flexion palmaire est à angle droit à droite, à angle aigu à gauche; il est impossible, même avec une assez grande force, de redresser la flexion palmaire et surtout l'inclinaison cubitale; on sent la résistance musculaire et osseuse.

Au palper, les deux os de l'avant-bras semblent normaux comme longueur; il s'agit en somme de deux mains botes musculaires sans lésion osseuse.

Avant d'entreprendre l'intervention, on décide d'attendre que l'état général de l'enfant soit meilleur ; sa famille le reconduit et doit le ramener dans deux mois, mais il succomba six semaines après à l'athrepsie.

OBSERVATION II

(Due à l'obligeance de M. le Professeur FRÆLICH)

Main bote due à des anomalies musculaires

P. S..., né à P.-à-M. (M.-et-M.), 11 ans, élève à l'Ecole professionnelle.

Au moment de la naissance, la main de l'enfant est déviée vers la direction du petit doigt. En grandissant, il ne s'est jamais servi de cette main. Les doigts seuls manœuvraient facilement.

Les bras, l'avant-bras ainsi que la main sont restés plus petits que ceux du côté opposé.

L'enfant est venu au service dans le courant de février 1904. On constate que le bras et la main sont atrophiés et les mouvements des doigts sont pénibles, sauf l'extension du pouce.

La main est déviée à angle droit sur l'avant-bras du côté cubital.

La flexion et l'extension du bras sont impossibles spontanément. Les mouvements de l'épaule et d'abduction sont limités à 45 degrés.

Dans le sens antéro-postérieur, les mouvements en avant sont possibles, les mouvements en arrière empêchés.

Mensurations. — Bras gauche: normal, 28 c/m; avant-bras normal, 22 c/m 5; circonférence, du bras, 20 c/m; circonférence de l'avant-bras, 20 c/m.

Bras droit: 25 c/m; avant-bras, 19 c/m 1/2; circonférence

du bras, 18 c/m 5; circonférence de l'avant-bras, 18 c/m.

Examen électrique. — Le deltoïde et le biceps réagissent normalement.

Les radiaux, l'extenseur du pouce, le triceps brachial, les pronateurs ne réagissent pas.

Le cubital est fortement rétracté, il se tend comme une corde au bord interne du bras.

Il est à remarquer que le fléchisseur du pouce réagit à l'électricité, mais pas à la volonté.

Intervention le 25 mars 1904. — Après avoir placé au niveau du bras la bande d'Esmach, section du cubital antérieur au long palmaire (section en Z). En plus raccourcissement des radiaux et greffe du tendon extenseur du pouce sur les extenseurs communs.

Réunion par première intention de la section du cubital, du raccourcissement des radiaux, mais suppuration au niveau de la greffe.

Après trois semaines, traitement électrique. La main est en rectitude, l'extension du pouce se produit sous l'influence du traitement électrique.

Après un mois de traitement électrique, le triceps inerte réagit à l'électricité et à la volonté.

L'enfant, qui ne pouvait se servir de son bras, écrit son nom avec la main droite.

Traitement mécanique. — Flexion du bras, extension, élévation. Cette dernière manœuvre est très difficile. Mouvements de circumduction par la voie orthopédique. Dans l'intervalle des exercices, l'enfant porte un brassard articulé avec ressort. Ce brassard est supprimé le 1^{er} septembre.

Le 17 novembre 1904, tous ces résultats sont maintenus et la main de l'enfant est dans la rectitude.

L'enfant est revu huit ans plus tard, le 10 février 1912.

Mensurations. — Bras gauche : 41 c/m ; avant-bras, 30 c/m ; circonférence de l'avant-bras, 22 c/m 5.

Bras droit : 33 c/m ; avant-bras, 19 c/m 5 ; circonférence de l'avant-bras, 21 c/m.

L'avant-bras peut fléchir sur le bras à 30°, mais la rotation du bras au niveau de l'articulation scapulo-humérale est impossible. Le jeune homme ne peut arriver à mettre la main à la bouche. Une ostéotomie de l'humérus, que le malade refuse, permettrait d'obtenir ce mouvement. La main ne fait plus qu'un angle très obtus avec le bord cubital de l'avant-bras.

OBSERVATION III

(Due à l'obligeance de M. le Professeur FRÆLICH)

Raymond X..., âgé de 12 jours (25 décembre 1924).

Enfant abandonné dont tous les antécédents sont inconnus.

On est frappé par l'immobilité complète du bras gauche et on pense tout d'abord à une paralysie obstétricale.

La main est en position de main bote cubito-palmaire, les muscles de l'épaule et du bras sont libres (par le pincement, on produit des mouvements).

Le poignet en extension, les doigts se mettent en flexion, il est impossible de les redresser, mais le poignet étant en flexion, les doigts s'allongent facilement.

La position de la main est donc due aux raccourcissements des fléchisseurs des doigts.

D'ici quelques mois, on se propose de redresser le poignet, les doigts étant placés en extension ; ce redressement progressif sera effectué à l'aide du procédé du « tourniquet ».

OBSERVATION IV

(Recueillie dans le service de M. le Professeur FRÆLICH)

Main bote cubito-palmaire, due à une anomalie musculaire

B... L., Joudreville, 2 jours.

Rien à signaler dans les antécédents: un frère et une sœur bien constitués, la mère n'a jamais été malade; l'accouchement a été facile.

L'enfant est amené à l'hôpital le 11 avril 1925.

Les deux fémurs présentent une incurvation à convexité antéro-externe, il y a aussi incurvation des deux tibias, en lame de sabre.

Au tiers moyen du fémur droit, on sent un gros cal qui n'est pas encore solide; au même niveau, à gauche, il y a une pseudarthrose congénitale.

La radio confirme l'existence d'une fracture au niveau du tiers moyen des deux fémurs. Ceux-ci sont, le 15 avril, immobilisés et maintenus en flexion sur le bassin au moyen de bandes amidonnées.

L'enfant a de plus deux mains botes cubito-palmaires, en effet, elles sont en légère flexion sur l'avant-bras et le bord cubital de la main fait, avec celui de l'avant-bras, 150°.

Les deux os de l'avant-bras sont absolument normaux du côté droit; cependant, du côté gauche, le radius est légèrement incurvé, la courbe qu'il forme est à convexité antéro-externe.

Les extenseurs sont parésiés, ce qui nous explique la flexion palmaire de la main sur l'avant-bras; la flexion sur le bord cubital s'explique par la prédominance de l'action des cubitaux, qui a déterminé probablement aussi l'incurvation du radius.

L'enfant est revu le 23 mai; on constate que la consolidation des deux fémurs est obtenue.

Le traitement orthopédique : massage, manipulations et appareil suffira à corriger les déviations palmaire et cubitale de la main.

OBSERVATION V

(Recueillie dans le service de M. le Professeur FRÆLICH)

Absence du radius

L... Jean, 4 mois, St-Cl... (M.-et-M.).

L'enfant est amené à l'hôpital au mois de mars 1924.

Il n'y a rien dans les antécédents qui puisse nous expliquer la présence de ses mains botes : pas d'hérédité spécifique, pas de maladie de la mère pendant sa grossesse, pas de liens consanguins entre les parents.

On remarque, à deux centimètres en avant du tragus de l'oreille droite, trois petits fibro-chondromes congénitaux.

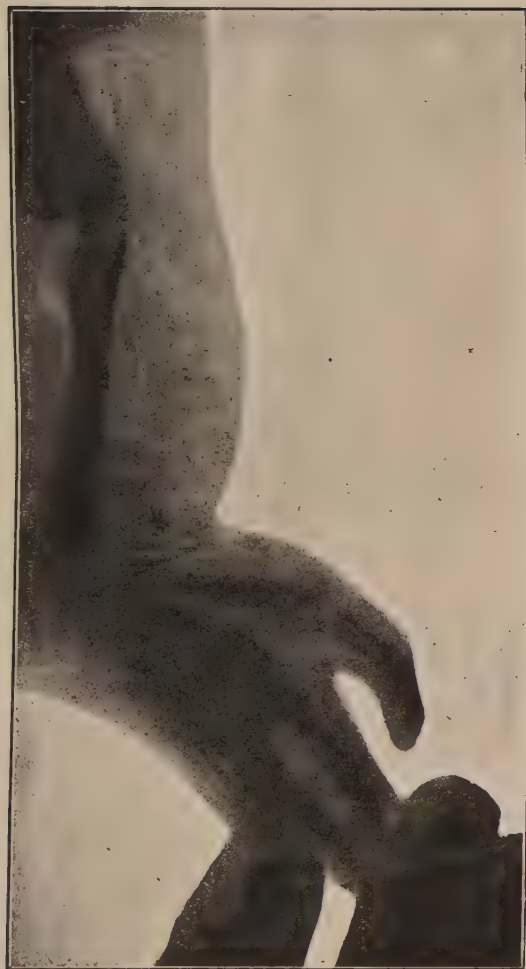
De plus, il existe une hydrocèle congénitale double, la tête de l'épididyme est nettement perçue des deux côtés, mais la mère amène son enfant pour une malformation des mains.

Du côté droit, la main se tient à angle droit sur l'avant-bras, elle ne possède que quatre doigts, le pouce est complètement absent, sans même une cicatrice ou un moignon marquant sa place; le métacarpien du pouce est également absent. Par ailleurs, la main et les autres doigts sont normaux comme aspect et comme développement.

Les mouvements de flexion et d'extension des doigts sont aussi étendus que normalement et se font avec force.

Il est difficile de ramener la main dans le prolongement de l'avant-bras et de corriger la déviation sur le bord radial, cette difficulté est due à la rétraction des fléchisseurs des doigts.

Le palper montre la saillie que fait l'apophyse styloïde du



Avant l'intervention



Six mois après l'intervention



Avant l'intervention



Six mois après l'intervention

cubitus. Au niveau de cette apophyse, il existe une cicatrice cutanée adhérent dans la profondeur.

Du côté gauche, existe une main bote radio-palmaire, le radius est un peu plus court que le cubitus, la dernière phalange du pouce est en clinodactylie et ses mouvements d'abduction sont diminués.

Il y a une déficience notable des muscles de l'éminence thénar. La sensibilité est partout intacte.

Traitement. — M. le Professeur Frœlich opère le redressement des mains à l'aide de petits morceaux de cartons rectangulaires, qu'il place sur la face palmaire de la main et de l'avant-bras, fixés en rectitude.

Ce traitement est instauré pendant sept mois; le côté gauche, ne présentant qu'une malformation très atténuée, ne sera l'objet d'aucune intervention chirurgicale.

Le côté droit, par contre, n'ayant subi du fait du traitement orthopédique aucune amélioration, on décide d'intervenir.

L'intervention est pratiquée le 19 novembre 1924, par M. le Professeur Frœlich, suivant sa méthode exposée plus haut, au chapitre du traitement.

Après l'opération, qui n'a duré qu'une dizaine de minutes, une petite attelle de carton, recouverte de leucoplaste, est placée sur le bord interne de l'avant-bras pour maintenir la main en rectitude; un mois plus tard, cette attelle est remplacée par une gaine en cuir, qui maintient le poignet en attendant que la régénération osseuse, qui commence à se faire, comme le montre la radiographie, soit complètement terminée.

Les résultats esthétiques sont excellents, comme en témoigne la photographie ci-contre, et tous les mouvements du poignet et des doigts se font normalement.

OBSERVATION VI

(Recueillie dans le service de M. le Professeur FRÉLICH)

Main bote radio-palmaire par absence du radius

H... Georges, 10 mois, C... (Vosges).

On ne relève rien d particulier dans les antécédents héréditaires de l'enfant.

Il est amené au service le 4 septembre 1923 pour des malformations multiples: hypospadias balanique; cicatrices de brides amniotiques au niveau des péronés gauche et droit; fossette coccygienne; brides amniotiques au niveau du cubitus: subluxation du poignet de l'avant-bras; mains botes radio-palmaires; luxation congénitale des deux hanches (plus élevée du côté droit); genu varum à droite; grosse hernie inguino-scrotale par glissement à gauche.

Au mois de novembre, on réduit la luxation des hanches; quatre mois plus tard, on enlève l'appareil plâtré qui maintenait la réduction; un mois plus tard la guérison était obtenue.

Les malformations des membres supérieurs sont identiques à droite et à gauche.

Les épaules et les bras sont normaux, les avant-bras sont en flexion sur le bord radial, le radius est absent des deux côtés, le cubitus est épaissi et son apophyse styloïde fait saillie sur le bord interne de la main; on remarque des traces de brides amniotiques à ce niveau. On remarque un gros pli cutané à la partie interne de l'avant-bras au niveau de son tiers moyen.

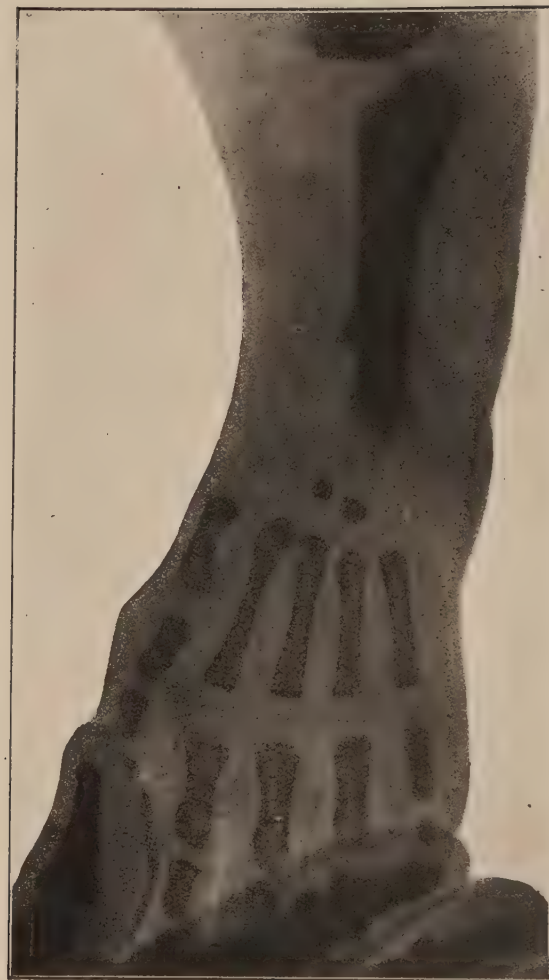
La main possède ses cinq doigts; elle est maintenue en flexion et en demi-pronation.

Le 9 mai 1924, M. le Professeur Frélich intervient à droite suivant sa méthode, décrite au chapitre du traitement.

Le 18 juin, il intervient de la même façon, à gauche.



Avant l'intervention



Onze mois après l'intervention

Le 14 mai 1925, la consolidation est obtenue des deux côtés, la palpation permet de se rendre compte que la fourche existe et qu'elle maintient bien la main dans la rectitude.

La radiographie montre que la branche interne de la fourche, formée par le périoste laissé en place, est en voie d'ossification.

OBSERVATION VII

(Empruntée à FEIL, Soc. anat., juillet 1923)

Absence de cubitus

Il s'agit d'un homme adulte, hospitalisé à Bicêtre, dans le service du docteur Foix. L'attention est attirée par la conformation des mains : du côté gauche, il n'existe que deux doigts : le pouce et l'index, tous deux bien conformés, ce qui donne à cette main l'aspect classique d'une pince de homard. Du côté droit, il y a trois doigts absolument normaux, de forme et de dimension : le pouce, l'index et le médius ; tandis que le petit doigt et l'annulaire sont absents, il n'en existe aucune trace, même à l'état de bourgeons charnus.

L'avant-bras du côté droit paraît normal d'aspect ; on reconnaît les deux os, cubitus et radius. Du côté gauche, l'avant-bras est nettement plus grêle, atrophié ; la palpation ne permet de sentir qu'un seul os.

Malgré cette importante malformation des deux mains et de l'avant-bras gauche, les mouvements sont possibles, faciles même, mais la force musculaire, surtout du côté gauche, est considérablement diminuée.

Il n'y a aucune autre anomalie anatomique ou physiologique ; la sensibilité paraît normale à tous points de vue.

La radiographie confirme tout à fait les indications fournies par la clinique, elle montre l'absence du cubitus gauche.

En effet, tandis que l'avant bras du côté droit a sa constitution normale, que le cubitus et le radius sont de forme et de dimensions régulières, du côté gauche au contraire le radius seul existe, le cubitus fait complètement défaut.

Le radius constitue donc le seul os de l'avant-bras gauche. Malgré cela, à part une très légère incurvation de son tiers moyen, il paraît avoir une forme et des dimensions habituelles.

Du côté des doigts, la radiographie confirme l'examen clinique; tandis que des doigts absents, il ne reste aucune trace, au contraire, les doigts qui existent sont absolument normaux, métacarpe, phalanges, phalanges et phalangettes ont leurs dimensions proportionnelles et normales.

Du côté du carpe, à droite, les os du carpe qui correspondent aux doigts absents sont eux-mêmes absents; aussi l'os crochu, le pyramidal, le pisiforme font défaut; les cinq autres os du carpe scaphoïde, semi-lunaire, trapèze, trapézoïde, grand os sont normaux de forme et de position.

A gauche, plusieurs os du carpe manquent également.

OBSERVATION VIII

(Empruntée à BOTREAU-ROUSSEL)

Léger degré de main bote causée par l'absence congénitale du scaphoïde

Jeune garçon de 14 ans, très robuste et très grand pour son âge.

La main droite est nettement en abduction, déjetée sur le bord radial et, quoiqu'il n'y ait pas de déformation en dos de fourchette du poignet, l'aspect de la main fait d'abord penser à une fracture de l'extrémité inférieure du radius, consolidée mais mal réduite.

En examinant par comparaison la main gauche, nous avons

la surprise de trouver cette attitude déjetée de la main encore plus accusée. De plus, le pouce de cette main est atrophié, ballant, et ne présente pas de mouvement actifs.

La palpation montre une phalange et une phalangette atrophiées et seulement un embryon de métacarpien dont l'extrémité proximale se perd dans les muscles de l'éminence thénar, qui sont moins développés que normalement.

La radiographie des deux poignets a révélé, outre les lésions osseuses déjà décrites pour la main gauche, l'absence des deux scaphoïdes.

Du côté droit, cette absence de scaphoïde est en partie compensée par une légère déformation de l'extrémité inférieure du radius, dont l'apophyse styloïde un peu plus longue que normalement est reportée en dedans et se moule sur la surface articulaire offerte par le grand os et le semi-lunaire.

Rien de semblable du côté gauche, où l'apophyse styloïde du radius est, à peine marquée et où on observe en outre une déformation de la tête et du col des grands os, très élargis, ainsi qu'une atrophie du trapèze.

CONCLUSIONS

Le traitement de la main bote devra être entrepris dès la naissance. A ce moment, on se bornera à faire du redressement de la main qu'on maintiendra en rectitude à l'aide de leucoplaste ou d'attelles de carton ; l'association de ces deux moyens de redressement sera nécessaire dans les cas de malformations assez prononcées.

Dans les mois qui suivront la naissance, on continuera à faire des manipulations pour obtenir le redressement de la main qu'on maintiendra en bonne position à l'aide d'une gaine de cuir qui entourera le poignet.

A un an, lorsqu'il n'y aura pas de lésions osseuses, ou lorsqu'elles seront peu importantes, on se bornera à faire des séroplasties (sections, allongements, transplantations tendineuses).

Dans les cas d'absence du radius, les plus fréquents, on pourra :

Ou bien sectionner la tête du cubitus ; après avoir dégagé une partie de cet os de sa gaine périostée, on en fixera le bout proximal sur le côté radial du carpe avivé. Une suture osseuse maintiendra le cubitus dans sa nouvelle position.

Ou bien prélever une greffe osseuse sur le tibia. On

fixera une des extrémités de cette greffe sur le bord externe du carpe, l'autre extrémité s'appuyant sur le cubitus, dans un tenon pratiqué sur ce dernier, de manière à constituer une sorte de fourche osseuse qui maintiendra la main en rectitude.

Le traitement post-opératoire devra durer un, deux ans et même davantage. Il consistera à faire porter à l'enfant un gantelet de cuir qui, tout en maintenant le poignet dans la direction de l'avant-bras, s'opposera aux rétractions tendineuses des radiaux.

Vu:

Nancy, le 22 Juin 1925.

Le Président de la Thèse,

R. FRELICH.

Vu:

Nancy, le 24 Juin 1925.

Le Doyen,

L. SPILLMANN.

Vu et permis d'imprimer,

Nancy, le 26 Juin 1925.

Le Recteur de l'Académie,

Ch. ADAM,

Membre de l'Institut.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1. ABEL HANS. — Arrêt de développement chez un nouveau-né sous l'influence des rayons X appliqués pendant la période fœtale. Wiener klinische Wochenschrift, sept. 1924.
2. ALAMARTINE. — Main bote bilatérale avec absence congénitale du radius. Revue d'orthopédie, juillet 1907.
3. ANTONELLI. — Sui un caso di mancanza congenita bilaterale del radio. Gaz. méd. ital., Torino, 1904.
4. AYAB MOURAD. — A case of Club Hand. The Lancet, déc. 1912.
5. BARET DE KERVILLY. — Lésions médullaires rappelant celles de la syringomyélie chez un nouveau-né ectromèle. Revue de neurologie, 1907.
6. BARDENHEUER. — In Rincheval. Arch. f. klinische Chirurgie, 1894.
7. BERG. — Zur Aetilogie der angeborenen Klumphand. Thèse de Königsberg, 1908.
8. BERGERET. — Sur un cas de cubitus varus. Bull. et mém. de Soc. anat. de Paris, avril 1923.
9. BERTSWISTLE. — Cong. abs. of the radius. The british méd. journal, février 1923.
10. BLENCKE. — Ein beitrage zur sogenannten Klumphand. Ein weiterer beitrage zur Klumphand. Zeitschrift für orthopädische chirurgie, t. XII et XIII, 1902.
11. BOINET. — Ectromélie long. ext. de l'avant-bras et de la main. C. R. Soc. biol., t. 66.
12. BOTTREAU ROUSSEL. — Léger degré de main bote causée par l'absence congénitale des deux scaphoïdes. Bull. et mém. Soc. anat. Paris, 1922.
13. BOUVIER. — Dict. encycl. des sc. méd.
14. BRACHET. — Rapport au 75^e anniversaire de la fondation de la Société de biologie, Paris, 1923.

15. BRANDENBERG. — Missbildungen und heredität. Zeit. f. Orth. Chir., 1908.
16. BRUNO. — Doppelseitigen Klumphand Rad. u. Daumendefekt und syndactylie. Munchen mediz. Wochenschrift, 1905.
17. CANAGUIER. — Obs. d'un cas d'ectrom. longit. Archives médicales d'Angers, mai 1912.
18. CHAPON. — A propos d'un cas d'abs. cong. du rad. Thèse, Montpellier, 1922.
19. CODET-BOISSE. — Circulaires du cordon. Main bote cong. par absence du radius. Journal méd. Bordeaux, sept. 1912.
20. DAVAINÉ. — Compte rendu Soc. biol., 1851.
21. DEKESTER et FOURDINIER. — Deux cas d'ectromélie cubitale associée à l'ectromélie du médus du côté opposé. Journal sc. méd., Lille, nov. 1912.
22. DELAGE. — La structure du protoplasme et les théories de l'hérédité. Reinwald, 1895.
23. DELATTRE. — Essai de syst. de quelques malform. de squelette antibrachial et radius brevior. Journal sc. méd. Lille, janvier et juin 1922.
24. DENUCÉ. — Abs. cong. des deux radius. Gaz. hebd. sc. méd. Bordeaux, 1913.
25. DESNOYER et ILL. — Pouces surnuméraires et pouces bifides. Rev. orth., 1924, n° 4.
26. DUCHÊNE MARULLAZ. — Un cas de malform. du carpe. Soc. rad. méd. franç., mars 1922.
27. EAVE et CAMPICHE. — Malformation du carpe. The journal of bone and joint Surgery, 1922, n° 1.
28. ERTL. — Ankylose congénitale du coude avec main bote. Wiener klinische Wochenschrift, sept. 1924.
29. EWALD. — Zur aetiologie und therapie der Klumphand. Medizin klin., 1906, n° 13.
30. FEIL. — Absence congénitale du cubitus et ectrodactylie. Soc. anat. Paris, juillet 1923.
31. FRASER et ROBERTS. — Congenital deficiency of the radius and a homologous condition in the leg. The Lancet, mai 1914.
32. FRÉLICH. — Malform. cong. multiples et systématisées des membres. Bull. de la Soc. méd. de Nancy, 15 nov. 1912 et juin 1923.
33. GASNE. — Malformations des pouces par arrêt de développement, ses rapports avec la main bote par absence du radius. Rev. orthop., 1910, n° 1.

34. GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — Dict. class. Hist. nat., t. XI.
35. GIRDLESTONE. — Absence bilatérale du radius. Proceedings of the Royal society of medicin, déc. 1921.
36. GRAFENBERG. — Ueber den zusammenhang angeborenen missbildungen und der kongenitalen syphilis. Deutsche medizin. Wochenschrift, 1908, n° 36.
37. GRANDJEAN. — La main bote congénitale. Thèse, Nancy, 1904.
38. HARTGE. — Kongenitalen Missbildungen. Deutsche medizinische Wochenschrift, février 1910.
39. HOFFA. — Lehrbuch der orthop. chirurg. Stuttgart, 1892.
40. HOFFMANN. — Sur l'étiologie et la pathogénie de la main bote et du pied bot. Zeit. f. orth. chir. 1908, n° 4.
41. HOUEL. — In Daresté. Production des monstruosités.
42. JOEST. — Sur la classification biolog. des malformations. Virchow's archiv. f. pathol. Anat. u. physiol. f. klinische medicin., octobre 1921.
43. JOHANSSON. — Un cas d'abs. cong. du radius et du cubitus. Zeit. f. orth. chirurg., novembre 1921.
44. KAJON. — Absence cong. bilat. du cubitus et pouce bifide droit. Zeit. f. orth. chir., sept. 1921.
45. KATSUJI KATO. — Absence congénitale du radius. The Jornal of bone and joint surgery, juillet 1924.
46. KIRMISSON. — Malformations du membre supérieur gauche: absence de l'articulation du coude, développement incomplet du cubitus, ectrodactylie. Rev. orth., 1908, n° 1.
47. KLAUSSNER. — Über missbildungen der menschlichen Gliedmassen und ihre entstehungsweise (Wiesbaden, 1900).
48. KRAUS. — Un nouveau cas de luxation congénitale de la tête du radius. Il policlinico, janvier 1922.
49. KUL. — Absence cong. du cubitus. Zeit. f. orth. chir., juillet 1921.
50. KUMMEL WERNER. — Die misbildungen der extremitäten durch defekt vernachtung und überzall. Bibliotheca medica Abt. E. N. S. Cassel, 1895.
51. KURT VON SURY. — Zur Kenntniss der kongenitalen Radius missbildungen correspondenzblatt f. schweitzer Aertze f. 1 et 2, 1904.
52. KUTTNER. — Absence congénitale du radius et du premier métacarpien. Berlin. klin. Wochensch., déc. 1911.

53. LAYRAL et PÉJU. — Absence congénitale totale du radius et malformations carpiennes multiples. Journ. méd. français, 1908.
54. LEHLE. — Zur kasuistik der kongenitalen radius defekter. Deutsche militarärztliche Zeitschrift, déc. 1912.
55. LEPRINCE. — La main bote congénitale. Thèse, Paris, 1900.
56. LÆTSCH. — Ein fall von rechtseitigen radius defekt uad linksseitigen daumenloser kllumphand. Deutsche Zeitschrift für chir., 1906.
57. LORENZ. — Ein fall von doppelseitigen angeborenen defekt des radius. Wien. mediz. Wochensch., avril 1913.
58. LÖWENSTEIN. — Zur kasuistik der Hemmungsbildungen an der aberen una unteren extrimität. Zeit. f. orth. chir., avril 1923.
59. MANN. — Un nouveau cas de cubitus double avec absence du radius. Zeit. f. orth. chir., avril 1922.
60. MARTIN DU PAN. — Abs. cong. du péroné. Déform. cong. des mains. Rev. orth., mai 1924.
61. MASSABUAU, GUIBAL et MOURICAN. — Abs. cong. du radius. Bull. soc. méd. de Montpellier, 1922.
62. MECKEL. — Handbuch der patholog. anat., vol. 1, 1812.
63. MOUCHET et PAKOVSKI. — Deux cas d'absence du cubitus. Rev. orth., mars 1923.
64. MOUCHET et PILATTE. — Ectromélie du membre sup. droit. Rev. orth., mars 1920.
65. MUTEL. — Un cas de main bote radiale congénitale. Rev. orth., mars 1914.
66. OMBRÉDANNE. — Malformations congénitales par brides amniotiques. Rev. orthop., mars 1913.
67. PAGENTESCHER. — Defekte an der oberen extremität. Deutsche Zeitschrift f. chir., 1898.
68. PARÉ (Ambroise). — Œuvres, t. XXV, chap. VIII.
69. PATERSON. — Congenital defekt in the ulna. Annals of surgery, août 1908.
70. PAUCAT. — Ectromélie chez un fœtus. Soc. méd. du Nord, février 1912.
71. PELTESOHN. — Transplantation bei ulna defekt. Zeit. f. orth. chir., décembre 1913.
72. PETIT (J.-L.). — Mém. Acad. des sciences, 1733.
73. PHOCAS. — Leçons cliniques de chir. orthopédique. Paris, Bailière, 1895.

74. PIRCARD. — Deux cas de malformations congénitales des membres supérieurs. *Rev. orthop.*, mars 1924.
75. PIRES DE LIMA. — Mains botes congénitales par agénésie des radius. *Portugal medico*, juin 1922.
76. POTEL. — Essai sur les malformations congénitales des membres; leur classification. *Rev. chir.*, mai 1914.
77. RABAUD. — La tératogenèse. Collection de l'encyclopédie scientifique, Doin, Paris, 1914.
78. RABAUD et HOVELACQUE. — Absence congénitale du cubitus, du radius, du tibia et du péroné; ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire. *Rev. orthop.*, 1924, n° 1.
79. RABAUD et HOVELACQUE. — Etudes sur l'ectromélie. *Bulletin biologique de la France et de la Belgique*, t. LVII, 1923.
80. REDARD. — *Traité orthop.* 1892 et *Du traitement chir. de la main bote.* *Rev. orth.*, 1903.
81. REICHARDT. — *Über eine eigentümliche typische deformierung des Griffelforsatzes der Ulna.* *Munchner medizinische Woch.*, mai 1913.
82. ROBSON et ODGERS. — Abs. cong. des deux radius, synovite des mains, des pieds et des genoux chez un hérédo-syphilitique. *Proceedings of the royal Society of medicine*, juillet 1913.
83. ROCHET. — Main bote gauche radio-palmaire. *Journal de méd. de Bordeaux*, 1906.
84. RØDERER et BOUVAIST. — Un cas d'absence congénitale du radius. *Rev. orthop.*, mars 1924.
85. ROMANO. — La main bote congénitale. *Congrès international de chir. de Rome*, 1894.
86. ROMBEAU. — Absence du radius. *Bull. et mém. Soc. anat.*, Paris, 1852.
87. ROSENKRANZ. — *Über kongenitalen kontrakturen der oberen extremität.* *Zeit. f. orth. chir.*, 1905.
88. ROTH (Bernard). — A case of congenital defekt of the ulna. *The Lancet*, mai 1924.
89. ROUVILLOIS. — *Traitement de la main bote radiale invétérée.* *Bull. de l'Acad. méd.*, 3^e série, t. XLII, nov. 1924.
90. RUBSAMEN. — *Beitrag zur kasuistik der kongenitalen Ulna defekt.* *Münchener mediz. Wochenschrift*, octobre 1912.
91. SALMON. — *Etude sur les variations ontogéniques des membres chez les vertébrés.* Thèse sciences, Paris, 1908.
92. SAVORNIN. — *La main bote congénitale.* Thèse, Lyon, 1898.

93. SAYRE. — A contribution to the study of Club hand. Trans the american orthopedic surgery an diseases of the joints. London, 1893.
 94. SCHWARTZBACH. — Uber angeborenen defeckt der tibia und Ulna Zentralblaatt f. chir. und mecanische orthopedia, sept. 1912.
 95. SMITH. — Deux cas de difformités des pieds et des mains. The Lancet, avril 1924.
 96. STAMM. — Erwobener partieller Radius defekt bei einem hereditäre luetischen säglinge. Fortschritte auf dem gebiete der Röntgenstrahlen, juillet 1908.
 97. STOFFEL et STEMPER. — Anatomische studien uber die Klump-hand Zeit. f. orth. chir., 1909.
 98. TAVERNIER. — Main bote par insuffisance de longueur du cubitus d'origine indéterminée. Allongement du cubitus par greffe osseuse. Soc. chir. Lyon, février 1922.
 99. TECQMENN. — Absence congénitale du radius et du péroné. Le Scalpel, janvier 1913.
 100. TUBBY. — Double main bote congénitale de la variété radio-palmaire; absence des deux radius. Proceedings of the royal society of medicine, mai 1911.
 101. VINCENT. — Main double à sept doigts, sans pouce, accompagnée de malformations congénitales curieuses de tout le membre supérieur. Rev. orthop., janvier 1922.
 102. WERNSCHEID. — Sur l'absence congénitale du cubitus. Medizin. Klinik., décembre 1923.
 103. WIERZEJEWSKI. — Uber den kongenitalen Ulna defekt. Zeit. f. orth. chir., 1910.
-

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	7
CHAP. I. — Historique.....	9
CHAP. II. — Embryologie.....	13
CHAP. III. — Etude clinique et anatomique de la main bote congénitale	17
CHAP. IV. — Etiologie et pathogénie de la main bote congénitale.	35
CHAP. V. — Diagnostic.....	47
CHAP. VI. — Traitement.....	49
OBSERVATIONS	59
CONCLUSIONS	71
BIBLIOGRAPHIE	73
